Cor triatriatum sinistrum
und
links-atrialer supravalvulärer Ring
(Diagnose, Therapie und Verlauf)

Dissertation

vorgelegt von

Cornelia Herrnstadt

1983

Aus der Kinderklinik der Universität Düsseldorf
(Direktor: Professor Dr. med. G. - A. von Harnack)

Cor triatriatum sinistrum
und
links-atrialer supravalvulärer Ring
(Diagnose, Therapie und Verlauf)

Dissertation

Zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Cornelia Herrnstadt

1983

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

Der Dekan
gez. Prof. Dr. H.T. Brüster

Referent
gez. Priv.-Doz. Dr. H. Meyer

Korreferent
gez. Prof. Dr. R. Körfer

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543915_0017

Inhaltsverzeichnis

Seite

I. Einleitung 1

II. **Allgemeiner Teil**
Links-atriale obstruktive Fehlbildungen -
theoretische und klinische Erörterungen 3

II. 1. **Cor triatriatum**

1.1. Definition 3
1.2. Historische Daten 5
1.3. Anatomie 6
1.4. Kombination mit anderen kardialen Vitien 11
1.5. Ätiologie 12
1.6. Pathophysiologie 17

II. 2. **links-atrialer supravalvulärer Ring**

2.1. Definition und Anatomie 19
2.2. Historische Daten 21
2.3. Ätiologie 21
2.4. Pathophysiologie 22

II. 3. **Klinik und Diagnose** - Cor triatriatum und
supravalvulärer Ring
3.1. Klinischer Befund 24
3.2. Auskultationsbefund 25
3.3. Röntgenthoraxbefund 26
3.4. EKG- Befund 27
3.5. Herzkatheter-Untersuchung/Angiokardiographie 29
3.6. Echokardiographie 36

Seite

II. 4. **Differentialdiagnose** 38

II. 5. **Therapie und Prognose** 43

III. **Hauptteil**
Eigene Beobachtungen

III. 1. Patientengut 49

III. 2. **Kasuistik**

2.1. Fall 1 50
2.2. Fall 2 55
2.3. Fall 3 60
2.4. Fall 4 66
2.5. Fall 5 71

IV. **Diskussion** 79

IV. 1. Übersicht über die Fälle und präoperative Verläufe 79
IV. 2. Diagnostik 85

IV. 3. Therapie und postoperative Verläufe 93

V. **Zusammenfassung und Schlußfolgerungen** 96

VI. **Literaturverzeichnis** 100

I. Einleitung

Congenitale cardiale Vitien mit einer Stenose auf Höhe des linken Vorhofes oder der Mitralklappe sind insgesamt sehr selten. Beim Cor triatriatum sinistrum und dem links-atrialen supravalvulären stenosierenden Ring handelt es sich um zwei angeborene Fehlbildungen, die zu einer Obstruktion innerhalb des linken Vorhofes und dadurch zur Hämodynamik und zur klinischen Symptomatik einer supravalvulären Mitralstenose führen.

Beim **Cor triatriatum** wird der linke Vorhof durch ein abnormes fibromuskuläres Septum in zwei Anteile unterteilt, zwischen denen im allgemeinen nur eine relativ enge Öffnung besteht. Funktionell gesehen resultiert ein zusätzlicher dritter Vorhof, der dem wahren linken Atrium vorgeschaltet ist und den Fluß des pulmonalvenösen Blutes zur Mitralklappe behindert.

Beim **links-atrialen supravalvulären Ring** befindet sich dicht am Mitralostium ein zirkulärer bindegewebiger Wulst, bei stärkerer Ausprägung auch eine Membran oder plattenähnliche Struktur mit ein oder zwei engen Öffnungen, so daß einerseits eine Stenose proximal der Mitralklappe, andererseits aber sogar auch bei größerer Öffnung ohne primär stenotischen Charakter eine funktionelle Störung durch Behinderung der Klappenbewegung resultieren kann.

Beide Fehlbildungen können - bei hämodynamisch relevanter Obstruktion bzw. hochgradiger links-atrialer Stenosierung - Ursache für einen hochakuten klinischen Verlauf mit globaler Herzinsuffizienz, cardialer Dekompensation und letalem Ausgang bereits im Neugeborenen- oder frühen Säuglingsalter sein.

Die Vitien sind zwar etwa seit Beginn des Jahrhunderts bekannt, wurden jedoch bis vor ca. 20 Jahren - d.h. vor Ära der offenen Herzchirurgie - fast ausnahmslos erst bei einer Autopsie erkannt, da die Prognose in schweren Fällen - und diese stellen die überwiegende Mehrzahl dar - bei alleiniger konservativer Therapie

infaust ist. Seit Korrekturen angeborener Herzfehler im totalen cardiopulmonalen Bypass möglich sind, wurde die exakte Diagnose dann in den meisten Fällen erst intraoperativ gestellt, bei Eingriffen also, die aufgrund falscher Verdachtsdiagnosen oder anderer Vitien durchgeführt wurden.

Da die Überlebenschance der Patienten vor allem von einer schnellen chirurgischen Intervention, daneben aber entschieden auch von der Tatsache abhängig ist, ob die korrekte Diagnose präoperativ bekannt war, hat die recht schwierige Diagnostik dieser Fehlbildungen größte Bedeutung. Erst in den letzten Jahren gelang es durch erhebliche Fortschritte bezüglich moderner Untersuchungsverfahren,- Echokardiographie und Herzkatheter-Untersuchung einschließlich Angiokardiographie -, die Vitien mit großer Zuverlässigkeit präoperativ zu diagnostizieren.

Die vorliegende Arbeit befaßt sich zunächst mit den Krankheitsbildern, wie sie in Literaturberichten von der Erstbeschreibung bis zum heutigen Zeitpunkt dargestellt werden - und enthält im folgenden 5 ausführliche Falldemonstrationen aus dem eigenen Patientengut der letzten 10 Jahre.

Es wurde versucht, die Problematik der diagnostischen Abklärung aufzuzeigen, das zur Diagnosestellung erforderliche optimale Vorgehen - gezielter Einsatz von Echokardiographie und Herzkatheterisierung mit Angiokardiographie - und die Bedeutung der operativen Therapie besonders hervorzuheben.

II. Links-atriale obstruktive Fehlbildungen - theoretische und klinische Erörterungen

II. 1. Cor triatriatum

II. 1.1. Definition

Das Cor triatriatum (triatriales Herz) ist eine seltene angeborene cardiale Fehlbildung, - Vorkommen in ca. 0.1 bis 0.2 % aller congenitalen Vitien (KEITH, ROWE and VLAD, 1978); bei einigen Autoren finden sich Häufigkeitsangaben bis 0.4 % (JEGIER et al., 1963; PERRY et al., 1967) -, bei der der linke Vorhof durch ein anormales fibromuskuläres Septum in zwei Anteile geteilt wird. Der rechts-hinten-oben gelegene Vorhofanteil (s. Kap. 1.3. und 1.5.) enthält normalerweise die Einmündung der Lungenvenen - daher auch "common pulmonary vein chamber" -, während der links-vorn-unten gelegene wesentlich kleinere "wahre" linke Vorhof das linke Herzohr trägt, durch die Mitralklappe mit dem linken Ventrikel und durch das Foramen ovale oder einen Vorhofseptumdefekt (in etwa 50 % der Fälle) mit dem rechten Vorhof kommuniziert (s. Abb.1.).
Auch in allen denjenigen Fällen, in denen das Vorhofseptum verschlossen ist, befindet sich die Fosse ovalis immer auf Höhe des ventral-unten gelegenen linken Vorhofanteils (VAN PRAAGH and CORSINI, 1969; s. auch Kap. 1.5.).
In der zusätzlichen intraatrialen Membran befindet sich in den meisten Fällen nur eine relativ enge Öffnung, deren Größe - in der überwiegenden Anzahl der Fälle nur wenige Millimeter - den Grad der pulmonal-venösen Obstruktion und somit die Ausprägung der klinischen Symptomatik bestimmt (s. auch Kap. 1.6.).

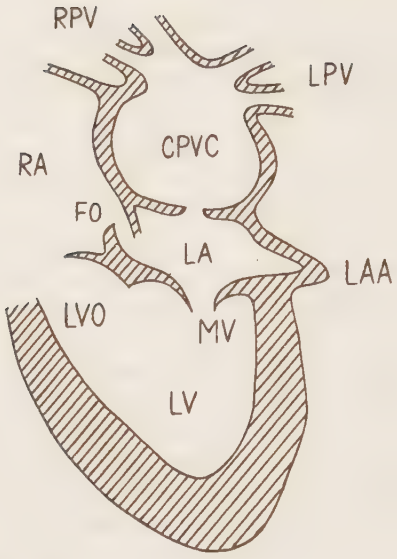

Abb.1.
Schematische Darstellung der anatomischen Verhältnisse bei einem **Cor triatriatum** - klassische Form - nach McGUIRE et al., 1965.
Abkürzungen:
RPV, rechte Pulmonalvenen; LPV, linke Pulmonalvenen; CPVC, "common pulmonary vein chamber"; RA, rechter Vorhof; FO, Foramen ovale; LA, linker Vorhof; LAA, linkes Herzohr; MV, Mitralklappe; LV, linker Ventrikel; LVO, links-ventrikuläre Ausflußbahn.

Die im linken Vorhof vorkommenden abnormen Sehnenfäden bzw. Strangbildungen wie fibröse Bänder, muskuläre und endocardiale Stränge, über die bis zur Mitte des Jahrhunderts häufiger berichtet wurde (FOWLER, 1882; GOFORTH, 1926; McNAMARA et al., 1947), repräsentieren wahrscheinlich leichtere Formen eines Cor triatriatum (KEITH, ROWE and VLAD, 1978). Sie stehen morphogene-

tisch einer echten Septierung des Vorhofes sehr nahe, d.h. werden im allgemeinen als Relikte der nicht vollständig abgeschmolzenen Pulmonalsinuswandung aufgefaßt (DOERR, 1960; GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE, 1960; s. auch Kap. 1.5.).
Da derartige Sehnen-, Strang- oder Netzbildungen jedoch keine klinischen Symptome verursachen und daher auch keine therapeutischen Konsequenzen haben,- sie werden im allgemeinen lediglich als Zufallsbefund bei einer eventuellen Obduktion gefunden -, sollen sie im folgenden unberücksichtigt bleiben.

II. 1.2. Historische Daten

Die erste Beschreibung eines Falles von Cor triatriatum erfolgte durch CHURCH 1868; die Diagnose wurde damals und in den nächsten fast 90 Jahren ohne Ausnahme erst bei einer Autopsie gestellt, - bis 1956 von VINEBERG und GIALLORETO und von LEWIS et al. unabhängig voneinander erstmals je ein Fall intraoperativ erkannt und chirurgisch korrigiert wurde. Es handelte sich um zwei erwachsene Patienten im Alter von 20 und 23 Jahren. Die erste erfolgreiche Operation bei einem Kind (3 Jahre alt) erfolgte 1961 durch ANDERSON und VARCO; dies war gleichzeitig der erste Fall, in dem eine präoperative Diagnose gestellt worden war.
1960 konnte NIWAYAMA nach Durchsicht der Literatur 38 Fälle zusammenstellen, bis 1968 fanden sich dann Berichte von bereits insgesamt 66 Fällen (AHN et al., 1968). Von diesen wurden jedoch nur 11 Fälle prä- und 7 Fälle intraoperativ diagnostiziert; bei 6 von den letztgenannten 7 Patienten bestand präoperativ der Verdacht auf eine Mitralstenose. Der chirurgische Eingriff wurde von 17 Patienten überlebt; dies entspricht einer Operationsmortalität von nur 5.5 % (AHN et al., 1968). In allen anderen 48 Fällen erfolgte die Diagnosestellung erst autoptisch.
Bis zum heutigen Zeitpunkt ist insgesamt von etwa 100 Fällen berichtet worden, in denen ein Cor triatriatum vorlag; es wurden

jedoch nur ca. 40 % der Patienten einer chirurgischen Therapie zugeführt und von diesen wiederum überlebten lediglich 70 % (KEITH, ROWE and VLAD, 1978). Eine korrekte präoperative Diagnose war nur in etwa der Hälfte der Fälle gestellt worden.

Die genannten Zahlen über die Summe der beschriebenen Fälle bzw. ihre auffallende Zunahme in den letzten Jahren legen nahe, daß nicht tatsächlich die Häufigkeit dieses Herzfehlers entsprechend stark zugenommen hat, sondern daß vielmehr mit Beginn der Möglichkeit einer invasiven Diagnostik (s. Kap. 3.5.) und einer operativen Korrektur in den 60er Jahren eher eine zunehmende Bemühung um die Entdeckung des Vitiums auch zu einer steigenden Zahl von diagnostizierten Fällen geführt hat.

II. 1.3. **A n a t o m i e**

Die anormale Septierung des linken Vorhofes läßt trotz der allen Formen gemeinsamen Merkmale mehrere morphologische Varianten unterscheiden. Diese erstrecken sich auf die Form des zusätzlichen pulmonal-venösen Vorhofanteils, die Verbindung zwischen oberem und unterem linken Vorhof, das Vorhandensein zusätzlicher Septumdefekte sowie Verlauf und Einmündung der Lungenvenen.

In einer 20 Fälle umfassenden Studie von **MARIN-GARCIA** et al. 1975 wurden aufgrund der autoptischen Befunde **drei** verschiedene **anatomische Typen** des Cor triatriatum unterschieden:

1. der diaphragmatische Typ (rund 70 % der Fälle)
2. der Sanduhr- ("hourglass") Typ (ca. 15 %)
3. der tubuläre Typ (etwa 15 % der Fälle).

Der bei weitem häufigste **diaphragmatische Typ** ist durch ein aus verdicktem Endocardgewebe und einzelnen Muskelfasern bestehendes, den linken Vorhof in zwei Anteile unterteilendes Diaphragma ge-

kennzeichnet (s. auch Kap. 1.5.), ohne daß jedoch von extrakardialer Sicht aus - z.B. in Form einer Deformierung auf Höhe des linken Vorhofes - ein Hinweis für diese Mißbildung besteht.
Bei Vorliegen des wesentlich selterenen **Sanduhr- ("hourglass") Typs** dagegen ist an der Grenze zwischen beiden Vorhofanteilen von außen her eine deutliche Einschnürung erkennbar.
Im Fall des **tubulären Typs** sind die Lungenvenen nach ihrer Vereinigung durch einen tunnelförmigen Kanal - als persistierende Vena pulmonalis communis interpretierbar - mit dem linken Vorhof verbunden; auch diese Deformierung ist schon bei Betrachtung der Herzoberfläche erkennbar. Innerhalb des linken Vorhofes befindet sich in diesen Fällen keine Membran.
Im folenden wird, wenn nicht anders angegeben, immer vom diaphragmatischen Typ als der mit der größten Wahrscheinlichkeit vorliegenden anatomischen Variante ausgegangen.

Eine detaillierte makroskopisch-anatomische Beschreibung des abnormen **intraatrialen Septums** findet sich bei DOERR 1960 und bei GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE 1960.
Es ist in seinem Verlauf der Atrioventrikularebene zumindest teilweise parallel orientiert, dann nach der rechten Seite zum Vorhofseptum hin aufwärts gekrümmt, verläuft diesem weiterhin parallel und kann streckenweise mit ihm verwachsen sein. Die mediale Ansatzlinie der zusätzlichen Membran am Vorhofdach liegt neben jener des Septum primum, und zwar hinter und oberhalb des Foramen ovale bzw. der Fossa foraminis ovalis, so daß das Foramen ovale im allgemeinen den rechten Vorhof mit dem unteren wahren linken Vorhof verbindet (s. auch Kap. 1.5.). Der laterale und ventrale Insertionsrand verlaufen dicht oberhalb des Zugangs zum linken Herzohr, welches daher ebenfalls mit dem unten gelegenen wahren linken Vorhof in Verbindung steht.

Die intraatriale Membran enthält in der Mehrzahl der Fälle nur eine, seltener mehrere kleine zentrale Öffnungen - nach autoptischen und intraoperativen Befunden mit einem Durchmesser von

0.5 bis 15 mm, meist jedoch nur wenigen Millimetern -, aber auch weitgehend perforierte Membranen oder solche ohne jegliche Öffnung wurden beschrieben (Lit. s. unten).
Unter Berücksichtigung dieser Befunde schlug **LOEFFLER** 1949 eine **Einteilung** des Cor triatriatum **in drei Gruppen** vor:

Typ 1 - abnormes Diaphragma im linken Vorhof ohne jede Öffnung; es handelt sich um eine sehr seltene Form, von der in der gesamten Literatur bisher nur 4 Fälle beschrieben wurden (STOEBER, 1908; TANNENBERG, 1930; LAM et al., 1962; WILSON et al., 1971). Diese Form ist ohne bestimmte zusätzliche Fehlbildungen, die einen Ausgang aus dem pulmonal-venösen Vorhofanteil oder einen Umgehungskreislauf um ihn herum schaffen, - so z.B. Septumdefekte zwischen pulmonal-venösem Vorhofanteil und rechtem Vorhof als auch zwischen rechtem Vorhof und wahrem linken Vorhof, sowie Lungenvenenfehleinmündungen in den mitralnah gelegenen wahren linken Vorhof oder über die rechte Hohlvene in den rechten Vorhof -, nicht mit dem Leben vereinbar.

Typ 2 - intraatriales Diaphragma mit einer oder mehreren engen Öffnungen, meist etwa 3 bis 5 mm im Durchmesser; hierbei handelt es sich um diejenige Form, die am häufigsten gefunden wird und sicherlich immer dann vorliegt, wenn eine isoliertes Cor triatriatum mit den klinischen Symptomen einer linksatrialen Obstruktion diagnostiziert wird.

Typ 3 - angedeutetes intraatriales Diaphragma mit einer sehr großen Öffnung - über 10 mm im Durchmesser - zwischen beiden Vorhofanteilen, so daß keine Stenose resultiert, und die Patienten daher asyptomatisch bleiben.

Nach MOSS und ADAMS, 1977, ist diese Einteilung von LOEFFLER jedoch noch unbefriedigend; unter Berücksichtigung der Vielzahl

von anatomischen Varianten des Cor triatriatum, die beschrieben wurden,- resultierend vor allem aus der Kombination mit Vorhofseptumdefekten (ASD) und allen möglichen Formen von partieller oder totaler Lungenvenenfehleinmündung (TAPVD) (s. auch Kap. 1.4.) -, schlugen sie eine umfassende Klassifikation vor, die auf Ergebnissen u.a. von LOEFFLER, 1949, NIWAYAMA, 1960, und GRONDIN et al., 1964, basiert (s. Tab.1.).

Tab.1.
Anatomische Klassifikation der verschiedenen Formen von Cor triatriatum (nach **MOSS/ADAMS**, 1977)

I. der zusätzliche linke Vorhof nimmt alle Lungenvenen auf und kommuniziert mit dem wahren linken Vorhof
   A. keine anderen Gefäßverbindungen/Shunts sind vorhanden: **klassische Form des Cor triatriatum**
   B. zusätzlich Existenz anormaler venöser Verbindungen / Septumdefekte:
      1. direkt zum rechten Vorhof
      2. in Form einer totalen Lungenvenenfehleinmündung indirekt zum rechten Vorhof

II. der zusätzliche linke Vorhof nimmt alle Lungenvenen auf, kommuniziert jedoch nicht mit dem wahren linken Vorhof
   A. es besteht eine direkte Verbindung zum rechten Vorhof in Form eines Septumdefekes, was einen zusätzlichen ASD oder ein offenes Foramen ovale zwischem rechtem Vorhof und wahrem linkem Vorhof erfordert.
   B. es liegt eine **totale Lungenvenenfehleinmündung** vor, derart, daß das pulmonal-venöse Blut aus dem zusätzlichen linken Vorhof über anormale Gefäßverbindungen den rechten Vorhof erreicht und dann durch ein offenes Foramen ovale oder einen ASD in den wahren linken

Vorhof gelangt (im allgemeinen als **TAPVD**, und nicht als Variante eines Cor triatriatum bezeichnet)

III. **subtotale Formen** des Cor triatriatum

A. der zusätzliche linke Vorhof nimmt nur einen Teil der Lungenvenen auf und kommuniziert mit dem wahren linken Vorhof

1. normale Einmündung der übrigen Pulmonalvenen in den wahren linken Vorhof
2. Fehleinmündung der übrigen Pulmonalvenen über eine Systemvene in den rechten Vorhof (**partielle Lungenvenenfehleinmündung**)

B. der zusätzliche linke Vorhof nimmt nur einen Teil der Lungenvenen auf und kommuniziert mit dem rechten Vorhof

- normale Einmündung der übrigen Pulmonalvenen in den linken Vorhof

---

Anmerkung:
Bei dem Studium der Literatur fiel eine Diskrepanz bezüglich der Auffassung über die **Charakterisierung der Lungenveneneinmündung** auf: Während z.B. bei MARIN-GARCIA et al., 1975, eine Einmündung der Pulmonalvenen in den oberen zusätzlichen linken Vorhofanteil als normal angesehen wird,- was auch unmittelbar einsichtig erscheint, da es sich bei diesem zusätzlichen Vorhof entwicklungsgeschichtlich gesehen um den erweiterten Mündungstrichter der embryonalen Lungenstammvene handelt, der daher auch als "common pulmonary vein chamber" bezeichnet wird (s. Kap. 1.5.) -, und die genannten Autoren deshalb bei Lungenvenendrainage in den unten gelegenen wahren linken Vorhof von einer Fehleinmündung sprechen, handelt es sich nach MOSS und ADAMS, 1977, bei Pulmo-

nalvenendrainage in den mitralnah gelegenen wahren linken Vorhof um eine normale Lungenveneneinmündung.

II. 1.4. Kombination mit anderen kardialen Vitien

Bei der sogenannten klassischen Form des Cor triatriatum - wie von CHURCH 1868 beschrieben und seitdem allgemein anerkannt (s. auch Klassifikation nach MOSS/ADAMS, 1977, Kap. 1.3.),- sind keine zusätzlichen Fehlbildungen von Herz oder herznahen Gefäßen vorhanden.
Jedoch ist dieses isolierte Auftreten eines Cor triatriatum bei den congenitalen Vitien relativ selten. VAN PRAAGH und CORSINI, 1969, fanden in einer 13 Fälle umfassenden Studie nur bei einem einzigen Fall eine Cor triatriatum als alleinige Anomalie am Herzen; bei allen anderen 12 Patienten waren zusätzliche Fehlbildungen vorhanden. MARIN-GARCIA et al., 1975, fanden in 7 von insgesamt 20 Fällen ein isoliertes Cor triatriatum, bei den übrigen 13 Patienten gleichzeitiges Vorliegen mehrerer cardialer Anomalien.
In diesen Fällen mit komplexen Vitien variieren die klinischen Befunde verständlicherweise in weiten Grenzen und werden weniger durch eine für das triatriale Herz charakteristische Hämodynamik geprägt; die ohnehin schon problematische Diagnostik (Kap.3.) wird in zusätzlichem Maße erschwert.

Als häufig mit einem Cor triatriatum kombiniert auftretende Vitien werden beobachtet:

- partielle oder totale Lungenvenenfehleinmündungen (bei allen Autoren in etwa 25 %)
- persistierender Ductus arteriosus Botalli (in 25-40 %)
- Ventrikelseptumdefekt (in 15-30 %)
- Vorhofseptumdefekt und offenes Foramen ovale (in 10-60 %)
- totaler Atrio-ventrikular-Kanal (bis 10 %).

Nur in einzelnen Fällen fanden sich:

- eine Fallot´sche Tetralogie
- eine d- oder l-Transposition der großen Gefäße
- andere Anomalie des linken Herzens,
  z.B. Mitralatresie, parachute Mitralklappe, links-atrialer supravalvulärer Ring, bicuspidale Aortenklappe, Aortenatresie, subvalvuläre Aortenstenose;
- und Anomalien des rechten herzens,
  wie Tricuspidalatresie, M. Ebstein, bicuspidale Pulmonalklappe.

Besonders betont werden soll an dieser Stelle die auffallende, regelmäßig häufige Kombination mit Lungenvenenfehleinmündungen und deren vielfältige Varianten, die bisher im Zusammenhang mit einem Cor triatriatum beobachtet wurden; bei MARIN-GARCIA et al., 1975, findet sich in einer Fallauswahl eine Beschreibung der exakten anatomischen Verhältnisse nach autoptischen Befunden (s. auch Kap. 1.5.).

II. 1.5. Ätiologie

Normale Entwicklung

Etwa zur gleichen Zeit, in der die Aufteilung des primitiven Vorhofes, Atrium commune, in einen linken und einen rechten Vorhof - durch Vorwachsen von Septum primum und Septum secundum (3. Embryonalwoche) - erfolgt, wird der Sinus venosus und das rechte Sinushorn in die dorsale Wand des rechten Vorhofes verlagert; das linke Sinushorn wird zum Sinus coronarius.
Kurz später (27. bis 30. Tag) entwickelt sich die unpaare embryonale Lungenvene, Vena pulmonalis communis, als Aussprossung der hinteren Wand des primitiven Vorhofes; sie mündet unmittelbar

links neben dem Septum primum in den linken Vorhof und gewinnt im folgenden Anschluß an das pulmonale Venengeflecht, d.h. nimmt in Nähe der Vorhofwand die Lungenvenen auf. Infolge der Erweiterung des linken Vorhofes wird dann auch - analog zum Sinus coronarius auf der rechten Seite - die V. pulmonalis communis in den linken Vorhof einbezogen (etwa 5. Embryonalwoche), so daß zunächst 2 Venae pulmonales (eine rechte und eine linke) getrennt in den linken Vorhof münden; durch folgende Integration noch eines weiteren Stückes der Venenwurzel in die Wand des linken Vorhofes entstehen schließlich 4 separate Öffnungen von 2 rechten und 2 linken Lungenvenen.

Cor triatriatum

Nach der klassischen Auffassung von **GRIFFITH** 1903, der sogenannten **"malincorporation"-Hypothese,** entsteht ein Cor triatriatum entwicklungsgeschichtlich gesehen durch eine nur unvollständig erfolgte Integration der V. pulmonalis communis in den linken Vorhof. Da dies in der überwiegenden Anzahl der Fälle mit einer links-atrialen Einflußstauung einhergeht, kommt es in der Folge zur Dilatation der Lungenstammvene, die sich dann sackartig von dorsal-oben in den linken Vorhof hinein vorwölbt. Der zusätzliche dorsal gelegene Vorhofanteil, von DOERR 1960 auch als "linksseitiger Nebenvorhof" bezeichnet, stellt somit die persistierende primitive embryonale Lungenvene, genauer gesagt ihren Mündungstrichter im Gebiet des linken Vorhofes dar.
Anstelle der Bezeichnung Cor triatriatum oder triatriales Herz findet man daher bei einigen Autoren für diese Fehlbildung auch den Begriff "Stenose der V. pulmonalis communis" und als Beschreibung für den zusätzlichen Vorhofanteil den Ausdruck "common pulmonary vein chamber".

Neben dieser Hypothese der "malincorporation" existierte ursprünglich eine **2. Theorie** zur Morphogenese des Cor triatriatum, die sogenannte **"malseptation"-Hypothese,** die erstmals von **FOWLER** 1881 geäußert und von BORST 1905 bekräftigt wurde (s. auch

POTTER and RANSON, 1904; HOSCH, 1907). Ihr lag als hauptsächlicher ätiologisch bedeutsamer Faktor eine Entwicklungsstörung des Vorhofseptums mit Auseinanderrücken von Septum primum und Septum secundum zugrunde, bedingt durch einen zu weit rechts einmündenden gemeinsamen Pulmonalvenensinus.
Das Diaphragma im linken Vorhof sollte nach dieser Theorie dem Septum primum entsprechen, welches sich in der 4. Embryonalwoche nicht, wie normalerweise, rechts von der unpaaren Lungenvene, sondern links von derselben gebildet hätte, während später das Septum secundum rechts, also an richtiger Stelle, entstanden sei und folglich dann das den rechten und linken Vorhof trennende Septum darstelle; es komme zur Einmündung der Lungenvene in einen Raum zwischen beiden Septen, welcher sich allmählich zu einem besonderen Vorhofsteil entwickele; das Loch, durch welches oberer und unterer linker Vorhof miteinander in Verbindung stehen, sei das nicht völlig verschlossene Ostium primum.
Diese Interpretation wurde durch die auffallende strukturelle Kontinuität zwischen dem Septum primum und jener zusätzlichen Membran im linken Vorhof weitgehend gestützt.

Nachdem die "malseptation"-Hypothese jedoch von LOEFFLER 1949 mit Nachdruck zurückgewiesen wurde, da sie seiner Meinung nach mit den gewöhnlich nachweisbaren normalen Verhältnissen zwischen Septum primum und -secundum nicht vereinbar sei, folgten die meisten Autoren seiner Ansicht, und die Hypothese der **"malincorporation"** nach **GRIFFITH** 1903 gilt heute als allgemein anerkannt (PFENNIG, 1941; PARSONS, 1950; EDWARDS, 1960; JORDON et al., 1963; GRONDIN et al., 1963; AHN et al., 1968; MOSS and ADAMS, 1977; KEITH, ROWE and VLAD, 1978; u.a.m.).

Sie wurde von **VAN PRAAGH** und **CORSINI** 1969 nach Erstellung einer umfangreichen Studie über die autoptisch pathologisch-anatomischen Befunde von 13 Fällen von Cor triatriatum und über die Untersuchung der normalen Entwicklung von Pulmonalvenen und

Vorhofseptum in 83 menschlichen Embryos deutlich bestärkt und erweitert.
Aus ihren durch Serienschnitte und deren histologische Aufarbeitung gewonnenen Befunden folgerten die Autoren, daß das **intraatriale Diaphragma** sich aus der Wand der V. pulmonalis communis - dorsaler Anteil - und der Wand des primitiven linken Vorhofes - ventraler Anteil - zusammensetzt.
Allerdings findet sich auch schon früher, so z.B. bei DOERR 1960, die Angabe, daß das zusätzliche Septum die Berührungsfläche zweier fibromuskulärer Hohlkörper repräsentiere; dies sei zum einen der Pulmonalvenensinus und zum anderen das Dach des linken Vorhofes.
Das intraatriale Diaphragma weist - von der Cavität des linken Vorhofes aus gesehen - mit Endocard, Myocard und Epicard alle normalen Schichten einer Herzwand auf (VAN PRAAGH and CORSINI, 1969). Bei Ansicht von unten-hinten, also der V. pulmonalis communis zugehörig, findet sich eine dem Wandaufbau der Pulmonalvene entsprechende Gewebestruktur. Unter dem Gefäßepithel liegt zunächst glatte Muskulatur, die allerdings nur zum Teil eine einheitliche gleichmäßige Schicht bildet und als hypertrophierte Media angesehen wird - und weiterhin die Adventitia der Venenwand, die allerdings als fibröses Gewebe nicht von dem Vorhofepicard zu differenzieren ist.
Die beschriebene mehrschichtige, sowohl glatte als auch quergestreifte Muskulatur enthaltende Struktur des Diaphragma wird als Beweis für die Theorie seiner Entstehung angesehen.
Die **Öffnung des Diaphragma** repräsentiert typischerweise das verdickte fibröse links-atriale Ostium der V. pulmonalis communis; jedoch können auch andere zusätzliche Defekte in der intraatrialen Membran vorhanden sein.

Eine sehr anschauliche Darstellung zur **Bildung** jenes **intraatrialen Septums** findet sich bei **NETTER** 1976.
Nach den Ausführungen dieses Autors ist die membranöse Unterteilung des linken Vorhofes ein charakteristisches Beispiel für eine

passive Septierung - im Gegensatz zu jenem grundlegend anderen Modus, nach dem ein Septum durch aktive Proliferation gebildet wird. (Die Bildung der Herzsepten erfolgt zeitlich gesehen relativ einheitlich zwischen dem 27. und 37. Tag der embryonalen Entwicklung.)
Jene passive Septierung kommt dadurch zustande, daß ein schmaler Streifen eines Hohlorgans nicht oder nur langsam wächst, während sich die benachbarten Bezirke - hier linker Vorhof und V. pulmonalis communis - schnell und stark ausdehnen, so daß sich diese Wandabschnitte zu beiden Seiten des engen Bereiches einander nähern und schließlich miteinander verwachsen. Nach einer derartigen Verschmelzung von zwei in Apposition getretenen Wandteilen resultiert eine Scheidewand mit zentraler Öffnung - in diesem Fall das intraatriale Septum zwischen wahrem linkem Vorhof und zusätzlichem aus der primitiven Pulmonalvene entstandenem Vorhofanteil.

Die beschriebene **klassische Theorie** von **GRIFFITH** und Nachfolgern liefert allerdings keine hinreichende Erklärung für diejenige, wenn auch relativ kleine Anzahl von Fällen, in denen das Foramen ovale mit dem zusätzlichen dorsal gelegenen, aus der V. pulmonalis communis entstandenen Vorhofanteil kommuniziert (SAWYER et al., 1957; NIWAYAMA, 1960; VAN PRAAGH and CORSINI, 1969; MARIN-GARCIA et al., 1975). Eine endgültige Klärung hinsichtlich der Entstehung dieser anatomischen Variante ist bisher nicht erfolgt. Jedoch finden sich sowohl bei JORDON et al. 1963 als auch bei VAN PRAAGH und CORSINI 1969 Hinweise dafür, daß diese ungewöhnliche Art der links-rechts-atrialen Verbindung nicht das echte Foramen ovale repräsentiert, welches praktisch immer in den mitralnah gelegenen wahren linken Vorhof mündet, sondern daß es sich bei jener Öffnung um eine abnorme Kommunikation zwischen embryonaler Lungenvene und rechtem Vorhof handelt.

Besondere Beachtung hinsichtlich der embryologischen Entwicklung

sollte das häufige gleichzeitige Auftreten von **Lungenvenenfehleinmündungen** finden (s. auch Kap. 1.4.).
Zum besseren Verständnis solcher kombinierten Vitien soll hier kurz die **Entwicklung der Lungenvenen** genauer betrachtet werden.

Die Intrapulmonalvenen des Embryos anastomosieren in der frühen Embryonalphase frei mit den Körpervenen. Sobald sich die unpaare embryonale Lungenvene als Aussprossung des primitiven linken Vorhofes gebildet und Anschluß an das pulmonale Venengeflecht gewonnen hat, obliterieren die anastomosierenden venösen Strombahnen des embryonalen Körper- und Lungenkreislaufs normalerweise. Unterbleibt jedoch die Bildung der embryonalen Lungenvene oder obliteriert diese sekundär, so bleiben einige der anastomosierenden Strombahnen erhalten und es resultiert eine totale Lungenvenentransposition (NETTER, 1976).
In Übereinstimmung mit den gerade dargelegten Vorgängen ist nach GRONDIN et al., 1964, und MARIN-GARCIA et al., 1975, die häufige Kombination eines Cor triatriatum mit Lungenvenenanomalien entwicklungsgeschichtlich leicht verständlich, da es bei Vorliegen einer Obstruktion zwischen der V. pulmonalis communis und dem linken Vorhof zu einer Persistenz eben jener primitiven venösen Verbindungen zwischen embryonalem Körper- und Lungenkreislauf, d.h. Systemvenen und Pulmonalvenen, kommen könne (s. auch EDWARDS, 1953; LUCAS et al., 1963; GRONDIN et al., 1964).

II. 1.6. Pathophysiologie

Die hämodynamischen Auswirkungen auf den Lungenkreislauf und den rechten Ventrikel werden in erster Linie durch die Größe der Öffnung in der intraatrialen Membran bestimmt. Bei einem Durchmesser von weniger als ca. 6 mm (BRICKMAN et al., 1970) bzw. 10 mm (GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE, 1960), also einem Stenosegrad, der auch bei einer Mitralstenose als kritisch ange-

sehen wird, resultiert eine klinisch relevante links-atriale Obstruktion mit einer Druckerhöhung im darüber gelegenen zusätzlichen Vorhofanteil, im Lungenkreislauf und im rechten Ventrikel; als schwerwiegende Folgen finden sich daher eine **pulmonal-venöse** sowie eine **pulmonal-arterielle Hypertension.**
Im einzelnen kommt es zunächst zu einer Vergrößerung bzw. leichten Hypertrophie des oberhalb der Stenose gelegenen linken Vorhofanteils, einer Erweiterung der Pulmonalvenen und einer zum Teil massiven Dilataion der Pulmonalarterie. Im weiteren resultiert eine Hypertrophie des rechten Ventrikels und eine - allerdings meist nur mäßige - Vergrößerung des rechten Vorhofes. Der linke Ventrikel ist im allgemeinen unauffällig; aufgrund der hämodynamisch wirksamen Einflußstörung ist er eher klein, evtl. sogar hypoplastisch. (Als autoptisch gesicherte Befunde mitgeteilt u.a. bei PEDERSEN and THERKELSEN, 1954; JEGIER et al., 1963; VAN PRAAGH and CORSINI, 1969; WILSON et al., 1971.)

Die **Ähnlichkeit** mit den pathophysiologischen Bedingungen bei **Mitralstenose** und folglich auch deren klinischer Symptomatik ist offensichtlich. Dies gab in der Vergangenheit, vor allem bei alleiniger Berücksichtigung entsprechender in Routine-Untersuchungen erhobener klinischer Daten, die nicht mit weitergehenden - z.T. invasiven - Untersuchungsmethoden spezifiziert wurden, häufig zu Fehldiagnosen Anlaß.
Bei gleichzeitigem Vorliegen eines Septumdefektes zwischen dem oberen zusätzlichen linken Vorhofanteil und dem rechten Vorhof sind die hämodynamischen Auswirkungen mit denjenigen beim **Lutembacher-Syndrom** vergleichbar. Der Überlaufmechanismus durch das Vorhofseptum bewirkt eine Entlastung des vor der Stenose befindlichen linken Vorhofanteils und der Lungengefäße, d.h. führt zu einer deutlichen Reduzierung der sonst stark erhöhten Pulmonal-Kapillardrucke. Die Lebenserwartung dieser Patienten ist zweifellos besser als in den Fällen ohne jenen zusätzlichen Defekt (DOERR, 1960; GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE, 1960).

II. 2. links-atrialer supravalvulärer Ring

II. 2.1. Definition und Anatomie

Der links-atriale supravalvuläre stenosierende Ring ist eine hämodynamisch gleichbedeutende, d.h. klinisch ebenso als supravalvuläre Mitralstenose imponierende Fehlbildung.
Er tritt äußerst selten als isolierte Anomalie am Herzen auf; in den meisten Fällen ist der supramitrale Ring mit anderen cardialen Vitien kombiniert, so vor allem mit anderen obstruktiven Fehlbildungen des Herzens, die dem sog. **"Shone-Komplex"** (s.u.) zugerechnet werden (SHONE et al., 1963; MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969; u.a.m.) - und in etwa 30-50 % aller Fälle mit einem Ventrikelseptumdefekt (VSD) (MANUBENS et al., 1960; MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969).
SHONE et al., 1963, beschrieben einen Komplex von insgesamt vier obstruktiven bzw. potentiell obstruktiven Anomalien des linken Herzens:

- die sog. "parachute Mitralklappe"
- der links-atriale supravalvuläre Ring
- die subvalvuläre Aortenstenose
- die Aortenisthmusstenose.

Es wird betont, daß die genannten vier Fehlbildungen offensichtlich überzufällig häufig kombiniert auftreten, d.h. - entwicklungsgeschichtlich betrachtet - einen Komplex bilden, der sowohl in kompletter Form (alle vier Komponenten vorhanden) als auch in sog. "formes frustes" auftreten kann, bei denen einerseits nur ein Teil der Fehlbildungen vorhanden sind, und andererseits bestehende Anomalien nicht zu einer klinisch signifikanten Obstruktion führen müssen.

Bei CHUNG et al., 1974, wird der links-atriale supravalvuläre Ring zusammen mit dem Cor triatriatum und drei anderen Anomalien in eine Gruppe von congenitalen Vitien eingeordnet, die alle zu einer Obstruktion auf Höhe des linken Vorhofes führen können:

- die congenitale Mitralstenose
- die sog. "parachute Mitralklappe"
- der links-atriale supravalvuläre Ring
- das Cor triatriatum
- das hypoplastische Linksherz-Syndrom.

Der **links-atriale supravalvuläre Ring** wird nach intraoperativen und autoptischen Befunden als zirkulärer bindegewebiger Wulst beschrieben, der von der Wand des linken Vorhofes dicht am Mitralklappenring seinen Ursprung nimmt und sich diastolisch in die Öffnung der Mitralklappe vorwölbt. Bei stärkerer Ausbildung dieser Anomalie kann es zur Entwicklung von stenosierenden mehr oder weniger perforierten Membranen oder plattenähnlichen Strukturen mit ein oder zwei engen Öffnungen - berichtet wurden Durchmesser bis zu Minimalwerten von 1.5 mm - kommen, die zu einer Obstruktion der links-atrialen Ausflußbahn führen (MANUBENS et al., 1960; MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969; SHONE et al., 1963; CHUNG et al., 1974) (s. auch Kap. 2.4.).
Dies ist - soweit gesehen - eine für das **Cor triatriatum** in gleichem Maße zutreffende Beschreibung. Lediglich die genauere Betrachtung weiterer anatomischer Verhältnisse, nämlich die Tatsache, daß das linke Herzohr und das Foramen ovale bzw. die Fossa ovalis sich beim **supravalvulären Ring** ("supravalvuläre Mitralmembran") im Gegensatz zu den Verhältnissen beim Cor triatriatum für gewöhnlich oberhalb der Membran befinden, erlaubt eine **Differenzierung** zwischen diesen beiden obstruktiven Fehlbildungen des linken Vorhofes (s. auch Kap. 3.5.).

II. 2.2. Historische Daten

Der supravalvuläre Ring wurde erstmalig von FISHER 1902 beschrieben; bis 1960 folgten lediglich fünf Fallberichte (KIPKIE and JOHNSON, 1951; ROGERS et al., 1955; HELMHOLZ et al., 1956; JOHNSON and DODD, 1957) - Zusammenstellung bei MANUBENS et al., 1960, - und bis heute wurde von insgesamt nur etwa 30 Patienten mit supravalvulärer Mitralmembran berichtet.
Die meisten Patienten verstarben schon im Säuglingsalter im Zustand der cardialen Dekompensation bei therapeutisch nicht beherrschbarer Herzinsuffizienz,- entweder ohne korrekte Diagnose und auch meist noch vor einer evtl. geplanten Operation oder aber postoperativ, z.B. nach erfolglosem Versuch einer digitalen oder instrumentellen "Sprengung" der supravalvulären Stenose, zum Teil auch nach iatrogen induzierter Verletzung der Mitralklappensegel (SHONE et al., 1963).
Über die erste erfolgreiche Operation wurde 1962 von LYNCH et al. berichtet.
Eine korrekte Diagnosestellung erfolgte in der überwiegenden Anzahl der Fälle (etwa 70 %) erst bei Autopsie und in den übrigen Fällen intraoperativ; erst nach Berichten der letzten Jahre wurde die Fehlbildung in einzelnen Fällen auch vor einem chirurgischen Eingriff erkannt. So beschrieben CHUNG et al. 1974 den ersten Fall mit exakter präoperativer Diagnose und gleichzeitig den bis dahin jüngsten erfolgreich operierten Patienten - es handelte sich um einen 4 Monate alten Säugling - mit links-atrialem supravalvulären stenosierenden Ring.

II. 2.3. Ätiologie

Die Pathogenese des supramitralen Ringes ist bisher nicht geklärt. Von einigen früheren Autoren (ROGERS et al., 1955; HAYNES

and RODBARD, 1962; MEHRIZI et al., 1965) wurde er als eine sekundäre, bei Mitralinsuffizienz - welche meist durch eine Endocardfibroelastose des linken Ventrikels verursacht worden war - erworbene Anomalie angesehen und kurz als "jet´lesion" charakterisiert: Der während der Ventrikelsystole regurgitierte Blutstrom sollte durch einen Vorgang ähnlich demjenigen bei der embryonalen Klappenbildung - Ausformung und Verbreiterung sog. Endocardwülste durch hämodynamische Kräfte - zur Ausbildung einer klappenartigen Struktur proximal der Mitralklappe führen, die dann eine Behinderung der atrialen Entleerung, also eine funktionelle Mitralstenose, zur Folge haben sollte.
In der Literatur der folgenden Jahre (MANUBENS et al., 1960; RAO et al., 1969) wurde dann jedoch eher ein congenitaler Ursprung diskutiert, und zwar vor allem aufgrund des überzufällig häufigen Auftretens des supravalvulären Ringes in Kombination mit anderen angeborenen Fehlbildungen des Herzens. Bei diesen kombinierten Vitien handelt es sich meist um diejenigen Anomalien, die dem von SHONE et al. 1963 beschriebenen Komplex zugerechnet werden sowie um Ventrikelseptumdefekte (s. Kap. 2.1.).

II. 2.4. Pathophysiologie

Die Hämodynamik gleicht völlig derjenigen eines Cor triatriatum; auch bei einem supravalvulären Ring wird die Ausprägung der Symptome in erster Linie durch die Größe der verbleibenden Öffnung durch supramitrale Membran und Mitralklappe bestimmt. Diese ergibt sich allerdings nicht nur durch die Öffnung in der supravalvulären Membran selbst, denn sogar auch bei einer relativ großen Öffnung von mehr als etwa 10 mm im Durchmesser, die primär keine Stenosierung hervorrufen würde, kann durch die räumliche Beziehung zwischen Ring und Mitralklappe - nämlich bei einer sehr dicht am Mitralostium inserierenden Membran - eine funktionelle

Störung im Sinne einer Behinderung der Klappenbewegung resultieren.
Sowohl Fälle mit allen Schweregraden von links-atrialer Obstruktion als auch solche völlig ohne hämodynamische Bedeutung wurden beschrieben (SHONE et al., 1963).
Bei starker Ausprägung mit stenosierendem Charakter resultiert eine links-atriale Druckerhöhung mit Hypertrophie bzw. Dilatation des linken Vorhofes und allen entsprechenden Rückwirkungen auf Lungenkreislauf und rechten Ventrikel, es entwickelt sich das klinische Bild einer Mitralstenose, das von dem durch eine rein valvuläre Stenose, eine "parachute"-Deformierung der Mitralklappe oder durch ein Cor triatriatum verursachten Krankheitsbild mit Hilfe von klinischen Untersuchungsbefunden allein kaum unterschieden werden kann (s. Kap.3.).

II. 3. Klinik und Diagnose
Cor triatriatum und supravalvulärer Ring

II. 3.1. Klinischer Befund

Der sehr unterschiedliche Schweregrad der Krankheitsbilder bedingt häufig eine inhomogene Ausprägung der klinischen Symptomatik, vor allem wenn eine Kombination mit anderen congenitalen Vitien vorliegt. Dies gilt in besonderem Maße im ersten Lebensjahr.
So wird das klinische Bild bei Neugeborenen und Säuglingen mit Cor triatriatum oder supravalvulärem Ring oft zunächst nur durch die bei ihnen vorhandenen zusätzlichen Fehlbildungen - wie Septumdefekte, Lungenvenenfehleinmündungen, Aortenisthmusstenosen (u.a.m., s. Kap. 1.4. und 2.1.) - bestimmt, so daß erst nach deren operativer Korrektur die Symptome einer links-atrialen Obstruktion demaskiert werden können.
In diesen Fällen oder bei isoliertem Vorliegen einer stenosierenden links-atrialen Membran **ähnelt** das klinische Bild sehr demjenigen einer **Mitralstenose** bzw. ist von der Symptomatik her nicht von einer solchen unterscheidbar.
Die Ausprägung der Symptome ist abhängig vom Grad der pulmonalvenösen Obstruktion, d.h. von der Größe der Öffnung in der Membran zwischen beiden Vorhofanteilen bzw. dem Ring oberhalb der Mitralklappe. So kann es zu **schwersten Verläufen** mit letalem Ausgang im Rechtsherzversagen und Lungenoedem bereits in den ersten Lebenstagen, aber auch zu **protrahierten Verlaufsformen** mit Manifestation zu einem beliebigen späteren Zeitpunkt, u.U. erst im Erwachsenenalter kommen.

Die Kinder sind bei der Geburt im allgemeinen normal entwickelt und lassen eine cardiale Symptomatik nicht auf Anhieb erkennen.

Bei **Manifestation im Neugeborenen-** oder **Säuglingsalter** finden sich zwar schwerwiegende, aber unspezifische Symptome wie Tachykardie, Dyspnoe, Trinkschwierigkeiten und vermehrtes Schwitzen, hinzu treten häufige Infekte der oberen Luftwege, nicht selten schwere Pneumonien. Im weiteren Verlauf kommt es zu Gedeihstörungen, deutlichen Zeichen der globalen Herzinsuffizienz mit Hepatomegalie, generalisierten Oedemen und Lungenstauung bis hin zum manifesten Lungenoedem.
Bei späterer **Manifestation** erst **im Kindesalter** ist das klinische Bild dann eher durch Symptome gekennzeichnet, die auf eine funktionelle Mitralstenose hinweisen; es finden sich eine reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit mit Belastungsdyspnoe, evtl. chronischem Husten und Hämoptoen, auch hypochrome (Eisenmangel-) Anämien sind recht häufig und am ehesten als Folge von pulmonalen Hämorrhagien anzusehen. Die Kinder liegen im allgemeinen bezüglich Größe und Körpergewicht deutlich unterhalb der Altersnorm, zeigen zum Teil Zeichen der chronisch-respiratorischen Insuffizienz mit Akrocyanose, Uhrglasnägeln und Trommelschlegelfingern, fast immer ist die Leber deutlich vergrößert palpabel.

II. 3.2. Auskultationsbefund

Der Auskultationsbefund ist nur von begrenztem diagnostischem Wert. Herzgeräusche sind zwar insgesamt recht häufig, jedoch in Lokalisation, Zeit, Klangqualität und Lautstärke stark variierend.
Zu den konstant vorhandenen Befunden gehören bei beiden Vitien lediglich eine Akzentuierung, meist auch deutliche Spaltung des 2. Tones mit Betonung des Pulmonalsegmentes als Zeichen der pulmonalen Hypertension.
Alle anderen Befunde sind weniger charakteristisch und nicht obligat. So finden sich bei gut der Hälfte der Patienten mit **Cor triatriatum** variable systolische Austreibungs- und gelegent-

lich diastolische Insuffizienzgeräusche mit p.m. über der Basis (Pulmonalklappe). Oft ist nur ein leises blasendes systolisches Geräusch mit p.m. am linken unteren Sternalrand zu hören, das wohl eher auf eine Tricuspidalinsuffizienz - entstanden aufgrund der rechts-ventrikulären Dilatation - als auf eine Mitralinsuffizienz zu beziehen ist. Theoretisch sollte ein Cor triatriatum ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch (mit p.m. in der linken vorderen Axillarlinie) erzeugen - verursacht durch den kontinuierlichen Blutstrom vom Hochdruckanteil des linken Vorhofes durch eine stenotische Öffnung in den die Mitralklappe enthaltenden Niederdruckteil, den wahren linken Vorhof. Ein solches Geräusch wird allerdings nur relativ selten beschrieben; es ist anzunehmen, daß der zu seiner Erzeugung erforderliche Druck, der ja die Obstruktion auf Höhe der intraatrialen Membran überwinden müßte, nicht aufgebracht werden kann, schon gar nicht während der Vorhofdiastole.

Bei Vorliegen eines **supravalvulären Ringes** wird recht häufig von systolischen Geräuschen berichtet, die mit p.m. über der Spitze und z.T. Fortleitung in die linke Axillarlinie auskultierbar sind, und daher an eine funktionelle Mitralinsuffizienz denken lassen; eine Erklärung für diesen Auskultationsbefund konnte von keinem der Autoren gegeben werden.

Auf der anderen Seite schließt auch die völlige Abwesenheit jeglicher Geräusche die Diagnose eines Cor triatriatum oder eines supravalvulären Ringes nicht aus.

Ein Mitralöffnungston wurde in keinem einzigen Fall gefunden, was u.U. die Abgrenzung gegenüber der congenitalen Mitralstenose erleichtert.

II. 3.3. **Röntgenthoraxbefund**

Auch die Röntgenuntersuchung liefert keinen für das Cor triatriatum oder den supravalvulären Ring typischen Befund. Grund-

sätzlich ist nur bei mittel- bis hochgradiger links-atrialer Obstruktion schon im Säuglingsalter eine Veränderung von Herzkonfiguration und Lungenbefund zu erwarten.
Eine zumindest mäßige Cardiomegalie ist dann die Regel, basierend vor allem auf einer rechts-ventrikulären Hypertrophie bzw. -Dilatation, auch eine rechts- und/oder links-atriale Vergrößerung kann hier bereits sichtbar werden. Weiterhin finden sich eine verstärkte zentrale Lungengefäßzeichnung und ein prominentes Pulmonalarteriensegment als Ausdruck der pulmonal-venösen Stauung und des pulmonal-arteriellen Hypertonus.
Bei Vorliegen eines **Cor triatriatum** ist im seitlichen Strahlengang im allgemeinen nur eine leichte Einengung des Retrocardialraumes auf Höhe des linken Vorhofes erkennbar; bei Breischluck stellt sich dann ebenfalls - in Form einer angedeuteten Oesophagusimpression - ein mäßig vergrößerter linker Vorhof dar, jedoch ist meist die Diskrepanz zwischen einer noch relativ normalen Größe oder zumindest nur geringfügigen Dilatation des linken Vorhofes - im Gegensatz zu dem Befund bei congenitaler Mitralstenose - und einem schon deutlich pathologischen Lungenbefund auffallend.
Bei Vorliegen des tiefer sitzenden **supravalvulären Ringes** ist die Vergrößerung des linken Vorhofes wesentlich deutlicher und kann durchaus die Ausprägung wie bei einer congenitalen Mitralstenose erreichen. Folglich findet sich hier meist eine starke Einengung des Retrocardialraumes mit deutlicher Oesophagusimpression bei Breischluck im Seitenbild.

II. 3.4. E K G - B e f u n d

Die elektrokardiographischen Befunde sind recht einheitlich. In allen Fällen zeigt sich eine pathologische Rechtsherzbelastung mit Rechtsachsendeviation,- der QRS-Frontalvektor liegt im allgemeinen zwischen +120 und +160 Grad -, einer ausgeprägten rechts-

ventrikulären Hypertrophie, die in den rechts-präcordialen Ableitungen mit hohen R-Zacken in V1 bzw. typischer qR-Konfiguration mit nur kleinen oder fehlenden S-Zacken zum Ausdruck kommt, meist finden sich auch Repolarisationsstörungen in Form von T-Inversionen in Ableitung II, III, aVF und den rechts-präcordialen Ableitungen.

Als Zeichen der erhöhten Druckbelastung und Hypertrophie des rechten Vorhofes finden sich in den meisten Fällen betonte bis überhöhte P-Wellen rechts-präcordial und vor allem in Ableitung II. Beim **supravalvulären Ring** sind bei einem Teil der Patienten auch betonte P-Wellen links-präcordial als Ausdruck einer links-atrialen Belastung nachweisbar. Bei einem **Cor triatriatum** finden sich dagegen nur äußerst selten Zeichen einer links-atrialen Hypertrophie,- das Fehlen eines typischen "P-mitrale" kann hier differentialdiagnostisch von Bedeutung sein -, auch wenn der linke Vorhof röntgenologisch vergrößert erscheint. Eine Klärung dieses Widerspruchs wird durch die Angiokardiographie, nämlich den Nachweis eines vergrößerten, sich jedoch nicht kontrahierenden zusätzlichen dorsal gelegenen Vorhofanteils möglich (s. Kap. 3.5.).

In mehreren Fällen wurde von Vorhoftachykardien, insbesondere Vorhofflimmern berichtet. Obwohl derartige supraventrikuläre Rhythmusstörungen bei Patienten mit Mitralstenose wesentlich häufiger beobachtet werden, muß auch bei Vorliegen einer links-atrialen stenosierenden Membran mit Dilatation des proximal der Obstruktion gelegenen Vorhofanteils die Dehnung der Vorhofstrukturen als naheliegende Erklärung angesehen werden. McGUIRE et al., 1965, sind allerdings der Meinung, daß die im linken Vorhof befindliche Anomalie selbst die beobachteten tachykarden Rhythmusstörungen verursachen könnte.

II. 3.5. Herzkatheter-Untersuchung-Angiokardiographie

Da es sich sowohl beim Cor triatriatum als auch beim supravalvulären Ring um operativ korrigierbare Herzfehler handelt, ist bei Verdacht auf das Vorliegen einer links-atrialen Obstruktion eine exakte Diagnosestellung - unter Einsatz invasiver Untersuchungsmethoden - in jedem Fall notwendig.
Schon 1953 berichteten z.B. PEDERSEN und THERKELSEN von Herzkatheter-Untersuchungen, die bei Patienten mit Verdacht auf Mitralstenose - in Wirklichkeit lagen intraatriale Membranen vor - durchgeführt wurden; allerdings sahen die Untersucher die gemessenen erhöhten Pulmonalarterien- und Pulmonal-Kapillardrucke als Bestätigung für die genannte Fehldiagnose an. Die Autoren vertraten daher die Ansicht, daß eine korrekte präoperative Diagnosestellung derzeit nicht möglich sei und demnach alle verdächtigen Fälle - Patienten mit klinisch imponierendem pulmonalem Hypertonus bei fraglichem Linksherz-Vitium - einer explorativen Thoracotomie und ggf. Cardiotomie zugeführt werden müßten.

Cor triatriatum

Von einer angiokardiographischen Diagnose des Cor triatriatum wurde erstmals von ANDERSON und VARCO 1961 berichtet. Die Notwendigkeit der Herzkatheterisierung zur präoperativen Diagnosesicherung a) durch manometrischen Nachweis einer hämodynamisch wirksamen Obstruktion auf Vorhofebene, d.h. eines intraatrialen Druckgradienten, und b) durch eine Angiokardiographie zur genauen Darstellung der Anatomie des linken Herzens wird seitdem - auch nach Einführung der Echokardiographie (s. Kap. 3.6.) - immer wieder betont (SHONE et al., 1962; LASALLE et al., 1963; JEGIER et al., 1963; LUCAS et al., 1963; MILLER et al., 1964; ELLIS et al., 1964; PERRY et al., 1967; WOLFE et al., 1968; AHN et al., 1968; BRICKMAN et al., 1970; PARK et al., 1972; u.a.m.).

Nach VAN DER HORST und GOTSMAN, 1971, und GIBSON et al., 1974, ist die Diagnosestellung mit Hilfe der Herzkatheter-Untersuchung bzw. Angiokardiographie theoretisch durch eines der folgenden Verfahren möglich:

1. **Rechtsherz-Katheterisierung**
   a) **Pulmonalis-Angiographie:** nachfolgende Anfärbung beider linken Vorhofanteile mit entsprechender Verzögerung (ausführliche Beschreibung s.u.).
   b) Katheterisierung des wahren linken Vorhofes durch ein offenes Foramen ovale, einen ASD oder durch transseptale Punktion und **links-atriale Angiographie:** Darstellung nur dieses kleineren unten gelegenen Vorhofanteils, der durch eine relativ geradlinige Struktur nach oben hin begrenzt wird (s. auch McGUIRE et al., 1965; LACQUET et al., 1966; PERRY et al., 1967; WOLFE et al., 1968; BRICKMAN et al., 1970).
   c) direkte Sondierung des **zusätzlichen linken Vorhofanteils** vom rechten Vorhof aus,- wozu jedoch meist eine transseptale Punktion erforderlich ist, da das Foramen ovale oder ein ASD nur selten auf dieser Höhe lokalisiert sind -, dortige selektive Kontrastmittel(KM)-Injektion und Darstellung der stenosierenden Membran bei KM-Abfluß in den wahren linken Vorhof (s.u.).
2. **retrograde Katheterisierung des linken Herzens**
   a) **links-ventrikuläre Angiographie** mit Darstellung des wahren linken Vorhofes infolge KM-Reflux während iatrogen induzierter ventrikulärer Extrasystolen durch eine passager insuffiziente Mitralklappe (s. auch LUCAS et al., 1963; MILLER et al., 1964; ELLIS et al., 1964; NEUFELD et al., 1965; GIROD und KURLANDER, 1966; PERRY et al., 1967) - oder zuverlässiger
   b) retrograde Katheterisierung des wahren linken Vorhofes und - optimale Methode, jedoch nicht unproblematisch - des zusätzlichen dorsal gelegenen Vorhofanteils durch die Öffnung

in der intraatrialen Membran; dortige **links-atriale Angiographie** (ausführliche Beschreibung s.u.).

Während des beschriebenen Vorgehens werden an typischer Stelle **Druckmessungen** vorgenommen, die charakteristischerweise

a) mäßig bis stark erhöhte Drucke im rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie ergeben;
b) einen erhöhten Pulmonal-Kapillar(PC)-Druck aufzeigen, der deutlich über dem im wahren linken Vorhof gemessenen Druck liegt;
c) entsprechend einen - ebenfalls im Vergleich zu demjenigen im wahren linken Vorhof - erhöhten Druck im zusätzlichen Vorhofanteil bei
d) normalem Druck im mitralnah gelegenen linken Vorhof

demonstrieren.

Zwischen den zu registrierenden intracardialen und intrapulmonalen Drucken - genauer gesagt dem Ausmaß der Druckerhöhung - und dem Schweregrad des klinischen Zustandes besteht eine direkte Korrelation. Die Druckmessung erlaubt somit **quantitative Rückschlüsse** auf die durch die Anomalie bedingte Druckbelastung der vorgeschalteten Kreislaufabschnitte und dadurch indirekt auch auf die Größe des "Ostiums" in der intraatrialen Membran.

Die Messung des **PC-Druckes** ist von großer Bedeutung zur Abgrenzung des bei Vitien mit links-atrialer Obstruktion vorliegenden pulmonal-venösen Hypertonus von anderen Formen des pulmonalen Hochdrucks: einerseits dem primären idiopathischen und andererseits dem sekundären pulmonalen Hochdruck infolge einer Volumenbelastung bei Vitien mit großem Links-Rechts-Shunt.

Bei Registrierung eines normalen **Druckes** im **wahren linken Vorhof** kann eine congenitale Mitralstenose (häufigste Fehldiagnose!) eindeutig ausgeschlossen werden.

Normale **links-ventrikuläre enddiastolische Drucke** weisen einerseits darauf hin, daß sich die vermutete Obstruktion auf Höhe der Mitralklappe, des linken Vorhofes oder der Lungenvenen befinden muß - und schließen andererseits eine signifikante Endocardfibro-

elastose des linken Ventrikels aus, die grundsätzlich differentialdiagnostisch vor allem bei Säuglingen mit Zeichen der pulmonal-venösen Hypertension und einer links-atrialen Dilatation zu bedenken ist (s. Kap. II.4.).

Eine Zusammenstellung einiger repräsentativer Herzkatheter-Daten aus der neueren Literatur zeigt Tabelle 2.

Die den Patienten am wenigsten belastende angiokardiographische Methode ist die **Pulmonalis-Angiographie.**
Nach KM-Injektion in den Stamm der Pulmonalarterie, die im allgemeinen eine ausgeprägte Dilatation aufweist, kommt es nach verlangsamter Lungenpassage zur Darstellung deutlich erweiterter Pulmonalvenen und einer verspäteten Anfärbung des leicht vergrößerten zusätzlichen dorsal gelegenen linken Vorhofanteils. Danach verzögerter KM-Übertritt in den wesentlich kleineren wahren linken Vorhof und gleichzeitig Anfärbung des linken Herzohres. Die intraatriale Membran kann in den meisten Fällen als linearer Füllungsdefekt, d.h. eine bei antero-posteriorem Strahlengang schräg von oben-lateral nach unten-medial verlaufende Aufhellungslinie, erkannt werden (MILLER et al., 1964; PERRY et al., 1967; PARK et al., 1972; GIBSON et al., 1974).
Der mitralnah gelegene wahre linke Vorhof zeigt während der Vorhofsystole deutlich erkennbare Kontraktionen, wohingegen sich der größere oberhalb der Obstruktion gelegene zusätzliche Vorhofanteil nur geringfügig kontrahiert bzw. seine Größe gar nicht sichtbar ändert (LASALLE et al., 1963; ELLIS et al., 1964; PARK et al., 1972).
Bei einigen Untersuchern findet sich allerdings der Vermerk, daß bei KM-Injektion in den Stamm der Pulmonalarterie keine zur Diagnosestellung ausreichende Anfärbung des linken Vorhofes und somit auch keine Darstellung der intraatrialen Membran erzielt werden konnte (JEGIER et al., 1963; WILSON et al., 1971).

Tab.2.

Zusammenstellung einiger repräsentativer **Herzkatheter-Daten** bei **Cor triatriatum** *

Fall (Alter)	Druckwerte (mm Hg) m = Mitteldruck				Autoren
	RV	PA	PC	LA+	
3 Mo.	125/15	120/50 m = 70	m = 35	m = 17	WOLFE et al., 1968
8 Mo.	115/5	115/50 m = 76	m = 28	m = 6	PERRY et al., 1967
12 Mo.	103/4	108/57	39/19	m = 1	BRICKMAN et al., 1970
8 J.	97/5	100/62	40/25 m = 30	m = 2	BRICKMAN et al., 1970
23 J.	90/5	90/40 m = 58	m = 40	-	GIBSON et al., 1974

* zusätzliche Fehlbildungen waren in keinem Fall vorhanden

\+ mitralnah gelegener Niederdruckanteil des linken Vorhofes

Abkürzungen: RV, rechter Ventrikel; PA, Pulmonalarterie; PC, Pulmonal-Kapillardruck; LA, linker Vorhof.

Nach VAN DER HORST und GOTSMAN, 1971, ist die Ursache dieser kontrastarmen und daher qualitätsmäßig unzureichenden Filme in einer starken Verdünnung des Kontrastmittels bei Lungenpassage zu suchen,- ein Effekt, der bei dem durch die pulmonal-venöse Obstruktion bedingten erheblich verzögerten KM-Abfluß besonders ausgeprägt ist.

Die genannten Autoren führten bei einem 12 Jahre alten Kind erstmals eine retrograde Katheterisierung des linken Ventrikels, des wahren linken Vorhofes und durch eine enge Öffnung im intraatrialen Septum eine Sondierung des zusätzlichen Vorhofanteils durch. Mittels einer in diesem oberen Anteil vorgenommenen **selektiven links-atrialen Angiographie** erzielten sie bei Kontrastmittel-Abfluß in den wahren linken Vorhof eine klare Darstellung der intraatrialen Membran als untere Begrenzung des zusätzlichen Vorhofanteils. Beim Rückzug des Katheters in den mitralnah gelegenen Vorhof konnten sie einen deutlichen durch die stenotische Öffnung bedingten Druckgradienten registrieren.
Kommt es also bei der Pulmonalis-Angiographie nicht zu einer ausreichenden Darstellung des linken Vorhofes, so ist der selektiven links-atrialen Angiographie der Vorzug zu geben, obwohl sie ein höheres Risiko beinhaltet.

links-atrialer supravalvulärer Ring

Bei Vorliegen eines supravalvulären stenosierenden Ringes im linken Vorhof finden sich bei **Rechtsherz-Katheterisierung** ebenfalls nur richtungsweisende Befunde: Druckerhöhung im rechten Ventrikel, in der Pulmonalarterie und als Zeichen für die pulmonal-venöse Stauung ein erhöhter Pulmonal-Kapillardruck (MANUBENS et al., 1960; MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969; CHUNG et al., 1974).
Bei der **Pulmonalis-Angiographie** kommt es nach deutlich verlangsamter Lungenpassage zur Anfärbung des linken Vorhofes und - allerdings in manchen Fällen nur schwer erkennbar - zur Darstel-

lung des dicht über der Mitralklappe gelegenen Ringes in Form eines linearen Füllungsdefektes; oberhalb der Membran zeigt sich eine links-atriale Vergrößerung; der Kontrastmittel-Abfluß aus dem linken Vorhof ist stark verzögert (MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969; CHUNG et al., 1974).

Differentialdiagnostisch ist zu diesem Zeitpunkt der Untersuchung ein **Cor triatriatum** gleichermaßen in Betracht zu ziehen, da es - soweit bisher beschrieben - identische angiokardiographische Bilder liefern kann. Eine Unterscheidung ist bei diesem Vorgehen nur durch Lokalisation des linken Herzohres möglich; wenn dieses als dem größeren oberhalb des stenosierenden Ringes gelegenen Vorhofanteil zugehörig erkannt werden kann, ist ein Cor triatriatum auszuschließen - im letzt genannten Fall trägt der mitralklappennah gelegene wahre linke Vorhof das Herzohr (s. oben und Kap. II.1.1.).

Der zwischen Mitralklappe und supravalvulärem Ring gelegene Vorhofanteil stellt sich als schmales leicht sichelförmiges Gebilde dar; die Mitralklappe ist - wenn sie nicht durch die darüberliegende Membran verdeckt wird - als normal erkennbar.

Was die **Vorteile** einer **selektiven links-atrialen Angiographie** gegenüber der Pulmonalis-Angiographie für die Darstellung einer supravalvulären Membran betrifft, so gelten grundsätzlich die gleichen schon beim Cor triatriatum genannten Überlegungen.

Ist die Mitralklappe in einem ungünstigen Fall durch einen sehr dicht an den Klappensegeln inserierenden supravalvulären Ring nicht beurteilbar und ein zusätzlicher Raum proximal der Klappe nicht sicher erkennbar, kann die **differentialdiagnostische Abgrenzung** gegenüber einer **congenitalen Mitralstenose** (häufigste Fehldiagnose!) recht problematisch sein (MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969; u.a.m.).

Eine **links-atriale Druckmessung** liefert diesbezüglich kaum weiterführende Informationen, wenn sie lediglich nach Sondierung des linken Vorhofes durch ein offenes Foramen ovale, einen ASD oder

durch transseptale Punktion vorgenommen wird, da auf diese Weise immer der oberhalb der stenosierenden Membran gelegene Vorhofanteil erreicht und somit ein erhöhter Druck registriert wird (s. Kap. II.2.1.).
Hinsichtlich der **Unterscheidung** eines **supravalvulären Ringes** von einem **Cor triatriatum** ist dieser Befund dagegen sehr aussagekräftig bzw. erlaubt mit relativ großer Wahrscheinlichkeit bereits eine Differenzierung, da sich der Katheter bei Vorliegen eines klassischen Cor triatriatum bei dem beschriebenen Vorgehen in dem unterhalb der intraatrialen Membran gelegenen wahren linken Vorhof befinden wird, wo ein normaler Druck meßbar ist (s. oben und Kap. II.1.1., II.1.5.).
Der sichere **Ausschluß** einer **congenitalen Mitralstenose** ist unserer Meinung nach nur dann möglich, wenn es gelingt, die stenotische Öffnung im supravalvulären Ring mit dem Katheter zu passieren und einen Druckgradienten auf dieser Höhe nachzuweisen,- oder wenn eine **retrograde Sondierung** des linken Vorhofes bei **Linksherz-Katheterisierung** vorgenommen und direkt proximal der Mitralklappe eine Normaldruck registriert wird.

II. 3.6. Echokardiographie

Nach ersten Berichten über die Anwendung der Echokardiographie 1954 von EDLER und HERTZ wurde diese Methode zunächst vor allem bei Erwachsenen zur Beurteilung von Klappenfunktionen, besonders bei Mitralstenose, verwendet; seit gut einem Jahrzehnt erlangte sie zunehmende Bedeutung zur Diagnose congenitaler Vitien bei Säuglingen und Kindern (u.a. LUNDSTRÖM und EDLER, 1971). Heute wird die ein- und zwei-dimensionale Ultraschallkardiographie in der kardiologischen Diagnostik bereits routinemäßig angewandt; ihr großer Vorteil gegenüber anderen entsprechend aussagekräftigen Untersuchungsmethoden liegt in der Möglichkeit einer Dar-

stellung intrakardialer (und herznaher Gefäß-) Strukturen, Bewegungsmuster und dadurch der Beteiligung funktioneller Größen - z.B. Klappen- und Ventrikelfunktionen - auf nicht-invasivem Wege.

In einer 12 herzkranke und 10 gesunde Neugeborene umfassenden Studie von 1972 befaßt sich LUNDSTRÖM vor allem mit der Diagnose und Differentialdiagnose congenitaler Vitien, die durch eine Obstruktion auf Höhe des linken Vorhofes zu einer gleichen klinischen Symptomatik führen können; dies sind

- die congenitale Mitralstenose
- die Mitralatresie
- der supramitrale stenosierende Ring
- das Cor triatriatum.

Bei Vorliegen eines **Cor triatriatum** kann die zusätzliche im linken Vorhof gelegene Membran in der **zwei-dimensionalen Echokardiographie** in vier Blickrichtungen - der supracostalen und der subcostalen Achse, der parasternalen Längs- und der sog. kurzen Achse - als ungewöhnliches, den linken Vorhof unterteilendes Echo dargestellt werden. Aus seinem Verlauf von der hinteren unteren Begrenzung des linken Vorhofes aus nach vorn-oben ist die Lage der zwei Vorhofanteile als antero-caudal und postero-cranial bestimmbar (NIMURA et al., 1974).

Im konventionellen **ein-dimensionalen Echokardiogramm** fanden die meisten Untersucher sowohl bei Patienten mit **Cor triatriatum** als auch bei Patienten mit **supravalvulärem Ring** eine vom Normalbefund abweichende Öffnungsbewegung des vorderen Mitralsegels und eine reduzierte totale Amplitude der Klappenbewegung (LUNDSTRÖM, 1972; NIMURA et al., 1974; GIBSON et al., 1974; PACQUET und GUTGESELL, 1975). CHUNG et al, 1974, dagegen bezeichneten die sich im Echokardiogramm darstellende Mitralklappe bezüglich Bewegungsmuster und Gesamtamplitude als normal.
Bei Schallkopfposition im 2./3. ICR links-parasternal mit Blick zunächst auf die Aortenwurzel wird dann bei leichtem Abschwenken

in caudale Richtung im linken Vorhof knapp hinter der Vorhof-Kammerbegrenzung ein ungewöhnliches lineares Echo sichtbar (Autoren s.o.). Der linke Vorhof kann vergrößert erscheinen.

Bei allen beschriebenen Befunden kommen - kritisch betrachtet - differentialdiagnostisch sowohl ein Cor triatriatum als auch ein supravalvulärer Ring in Betracht; obwohl eine exakte Unterscheidung mit Hilfe der Echokardiographie in einzelnen Fällen möglich ist, sollte zur endgültigen Diagnosesicherung immer eine Herzkatheter-Untersuchung mit Angiokardiographie (s. Kap. 3.5.) durchgeführt werden (LUNDSTRÖM, 1972; CHUNG et al., 1974; LA CORTE et al., 1976).

II. 4. Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch müssen das Cor triatriatum und der supravalvuläre stenosierende Ring in erster Linie sowohl von einem primären idiopathischen als auch von einem sekundären pulmonalen Hochdruck - als Folge einer Volumenbelastung bei Links-Rechts-Shunt-Vitium - abgegrenzt werden.
Ein **primärer** oder idiopathischer **pulmonaler Hochdruck** kann durch Messung eines normalen Pulmonal-Kapillar-Druckes und aufgrund fehlender röntgenologischer Zeichen einer Lungenstauung bei normaler Oxymetrie ausgeschlossen werden. Der **sekundäre pulmonale Hypertonus** ist durch Nachweis eines Links-Rechts-Shunts und durch Registrierung eines erhöhten PA-Druckes bei normalem PC-Druck eindeutig diagnostizierbar.
Ein erhöhter Pulmonal-Kapillardruck bei Fehlen eines LR-Shunts ist zwar nicht ausschließlich verdächtig für eine links-atriale Obstruktion, doch engt dieser Befund die Differentialdiagnose

schon wesentlich ein. Andererseits spricht der zusätzliche Nachweis z.B. eines Shunts auf Vorhof- oder Ventrikelebene natürlich nicht unbedingt gegen ein Cor triatriatum oder einen supravalvulären Ring, da Septumdefekte häufig als kombinierte Anomalien vorliegen.

In jedem Fall ist die Messung des (erhöhten) PC-Druckes von größter Bedeutung. Ist dieser Nachweis erbracht, umfaßt die Differentialdiagnose bei Säuglingen und Kindern alle Fehlbildungen, die zu einer links-kardialen Obstruktion, im engeren Sinne einer links-ventrikulären Einflußbehinderung und damit zu einer pulmonal-venösen Stauung führen; dies sind:

1. congenitale Mitralstenose
2. "parachute Mitralklappe"
3. links-atrialer supravalvulärer stenosierender Ring
4. Cor triatriatum
5. totale Lungenvenenfehleinmündung mit Pulmonalvenenstenose
6. congenitale Stenose individueller Pulmonalvenen
7. Atresie der V. pulmonalis communis
8. links-atrialer Tumor
9. Endocardfibroelastose des linken Ventrikels
10. hypoplastisches Linksherz-Syndrom

und im weiteren Sinne auch die links-ventrikuläre Ausflußbahnobstruktion infolge einer subvalvulären oder valvulären Aortenstenose.

ad 1. **congenitale Mitralstenose**

Aufgrund gleicher hämodynamischer Konsequenzen ist bei einer congenitalen Mitralstenose die klinische Symptomatik praktisch identisch mit derjenigen bei Cor triatriatum und supravalvulärem stenosierendem Ring. Die Differentialdiagnose ist schwierig, in manchen Fällen sogar unmöglich. Allerdings können sowohl der Auskultationsbefund - charakteristischer Geräuschbefund und Mi-

tralöffnungston - als auch der röntgenologische und elektrokardiographische Nachweis einer stets beträchtlichen Hypertrophie und Dilatation des linken Vorhofes brauchbare Hinweise für die richtige Diagnose liefern; sie wird gesichert durch die Befunde bei Echokardiographie und Herzkatheter-Untersuchung (s. Kap. II.3.5. und 3.6.).

ad 2. **"parachute Mitralklappe"**

Bei einer "parachute"-Deformierung der Mitralklappe, erstmals von SHONE et al. 1963 beschrieben, sind sowohl beide Mitralklappensegel als auch die Kommissuren vorhanden und unauffällig; die verkürzten und verdickten Sehnenfäden beider Segel jedoch verlaufen konvergent und inserieren in einem einzigen Papillarmuskel, anstatt - wie im Normalfall - divergierend in zwei Papillarmuskeln anzusetzen. Hieraus resultiert eine Behinderung in der Bewegung der Klappensegel im Sinne einer funktionellen Mitralstenose.

ad 3. **links-atrialer supravalvulärer Ring**
(s. Kap. II.3., insbes. 3.5.)

ad 4. **Cor triatriatum**
(s. Kap. II.3., insbes. 3.5.)

ad 5. **totale Lungenvenenfehleinmündung mit Pulmonalvenenstenose**

Eine korrekte Diagnose kann nur mit Hilfe der Herzkatheterisierung und selektiver rechts- und linksseitiger Pulmonalisangiographie durch Darstellung des Pulmonalvenenverlaufs und eventueller Lumeneinengungen erbracht werden. Dabei ist die Oxymetrie von großer diagnostischer Aussagekraft. Die Abgrenzung einer TAPVD mit Pulmonalvenenobstruktion kann jedoch in seltenen Fällen auch nach Durchführung einer Herzkatheter-Untersuchung mit Angiokardiographie noch Schwierigkeiten machen.

So berichten z.B. KEITH, ROWE und VLAD 1978 von einem 3 Jahre alten Kind mit den klinischen und hämodynamischen Zeichen einer Lungenvenenfehleinmündung, bei dem nach Herzkatheter-Untersuchung und selektiver Angiokardiographie die Diagnose Cor triatriatum mit partieller Lungenvenentransposition gestellt wurde. Intraoperativ konnte zwar der hohe pulmonal-venöse Druck bestätigt, jedoch kein septierter linker Vorhof gefunden werden. Bei Autopsie zeigte sich vielmehr, daß die Lungenvenen zu einer retrocardial gelegenen V. pulmonalis communis vereinigt waren, die ihrerseits mit jedem der beiden Vorhöfe durch eine enge Öffnung von ca. 3 mm Durchmesser kommunizierte.

ad 6. und 7. **Stenose individueller Pulmonalvenen** und
Atresie der V. pulmonalis communis

7 Fälle von totaler Atresie der V. pulmonalis communis bei normaler Position der Ventrikel und großen Arterien, aber mit offenem Foramen ovale und persistierendem Ductus arteriosus Botalli wurden berichtet. Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch eine früh auftretende Cyanose, Symptome der Herzinsuffizienz und röntgenologischen und elektrokardiographischen Zeichen einer schweren pulmonal-venösen Obstruktion. Meist sterben die Kinder noch im ersten Lebensmonat.
Bei einer Stenose individueller Pulmonalvenen ist die Symptomatik grundsätzlich gleich, wenn auch weniger stark ausgeprägt. Selten wird das erste Jahr überlebt.
Bei der Herzkatheter-Untersuchung findet sich ein hoher Pulmonal-Kapillardruck bei normalem Druck im linken Vorhof - Befunde identisch denen bei Vorliegen eines Cor triatriatum. Eine spezifische Diagnose kann nur durch den angiokardiographischen Nachweis einer Lumeneinengung der Pulmonalvenen an der atrialen Mündungsstelle bzw. der Abwesenheit jeglicher Verbindungen zwischen Pulmonalvenen und Vorhof im Fall der Atresie erzielt werden.

ad 8. **links-atrialer Tumor**

Vorhoftumoren werden immer wieder erwähnt, obgleich sie bei Kindern selten vorkommen; der jüngste in der Literatur beschriebene Patient war 3 Jahre alt. Davon abgesehen können natürlich solche Tumoren eine links-atriale Obstruktion verursachen; sie sind jedoch im allgemeinen sowohl durch den echokardiographischen Befund als auch durch die angiokardiographische Darstellung von umschriebenen Füllungsdefekten im linken Vorhof eindeutig diagnostizierbar.

ad 9. **Endocardfibroelastose des linken Ventrikels**

Häufig gelingt es - vor allem mit dem Echokardiogramm, zusätzlich mit Hilfe von Röntgen-Herzfernaufnahme und EKG -, eine Endocardfibroelastose mir ihrem congestiv cardiomyopathischen Charakter zu belegen, resp. auszuschließen. Meist finden sich schwere links-ventrikuläre Schädigungszeichen, wie sie bei einem Cor triatriatum oder einem supravalvulären Ring niemals vorkommen, und als weiterer typischer Befund eine bemerkenswerte links-atriale Vergrößerung.
Bei der Herzkatheter-Untersuchung ist - im Gegensatz zum Cor triatriatum, dem supravalvulären Ring und der Mitralstenose - kein Druckgradient auf Vorhof- bzw. Mitralklappenebene meßbar; der links-ventrikuläre enddiastolische Druck ist massiv erhöht und gleicht dem links-atrialen Mitteldruck. Bei Registrierung eines normalen links-ventrikulären enddiastolischen Druckes kann somit eine signifikante Endocardfibroelastose des linken Ventrikels eindeutig ausgeschlossen werden.

ad 10. **hypoplastisches Linksherz-Syndrom**

Dieses Syndrom kann gelegentlich ein klinisches Bild vortäuschen, das dem einer im linken Vorhof lokalisierten Stenose gleicht.

Dennoch sollte die Zuordnung zu den zugrunde liegenden Vitien bei Einsatz der Echokardiographie keine Schwierigkeiten bereiten.

II. 5. Therapie und Prognose

Therapie

Neben der medikamentösen Therapie der Herzinsuffizienz ist in jedem Fall eine **operative Korrektur** der Kinder zum frühest möglichen Zeitpunkt durch Resektion der intraatrialen Membran bzw. des supravalvulären Ringes anzustreben.
Ohne chirurgische Therapie, d.h. vor Ära der offenen Herzchirurgie unter Einsatz der Extrakorporalen Zirkulation starben ca. 80% der Patienten noch vor Erreichen des 20. Lebensjahres (KEITH, ROWE and VLAD, 1978). Es ist mit Sicherheit anzunehmen, daß die Prognose (s. unten) sich entschieden bessern wird, wenn die Kinder vor Auftreten irreversibler pulmonaler Veränderungen und cardialer Dekompensation einer operativen Therapie zugeführt werden. Eine chirurgische Intervention ist daher **praktisch sofort mit Diagnosestellung** zu fordern.
Dies gilt für das Cor triatriatum und den supravalvulären stenosierenden Ring im selben Maße.
Bis heute ist bei insgesamt etwa 30 Patienten eine erfolgreiche chirurgische Korrektur durchgeführt worden.
Ziel der Operation ist die Erweiterung der stenotischen Verbindung zwischen linkem oberen und unteren Vorhofanteil. In den ersten Jahren wurde ausschließlich versucht, durch **Inzision** eine einfache Vergrößerung der in der intraatrialen Membran befindlichen Öffnung zu schaffen - entweder durch digitale "Sprengung" (VINEBERG and GIALLORETO, 1956) oder mittels Valvulotom (BARRETT and HICKIE, 1957; BELCHER and SOMERVILLE, 1959; u.a.).

Die Operation wurde **am geschlossenen Herzen** in Hypothermie bei Zugang über das linke Herzohr vorgenommen.
Zwar finden sich Berichte über Fälle, in denen dieses Verfahren gelang und vor allem auch dauerhafte "Heilung" brachte (Literatur s.o.), dennoch zeigten andere Beispiele, daß die beschriebene Operationstechnik nicht immer erfolgreich und zuverlässig war.
So berichten z.B. PEDERSEN und THERKELSEN 1954 von einem 29jährigen Patienten, der aufgrund der Verdachtsdiagnose Mitralstenose einer Operation unterzogen wurde, wobei sich jedoch die Mitralklappe als völlig normal erwies und das im posterioren Anteil des linken Vorhofes gelegene anormale Septum bei der digitalen Exploration vom linken Herzohr aus nicht entdeckt wurde; der Patient verstarb einige Tage nach der Operation.
Ähnliche Berichte finden sich bei BARRETT und HICKIE, 1957, und bei DARKE et al., 1961.
WOLFE et al. beschreiben 1968 einen Fall - 3 Monate alter Säugling -, bei dem zwar die Diagnose mittels Angiokardiographie präoperativ gestellt worden war, dann aber in einer ersten Operation am geschlossenen Herzen die instrumentelle Zerreißung der Membran erfolglos blieb; der Zustand des Kindes erwies sich weiterhin als kritisch, so daß 12 Tage später bei einem zweiten Eingriff, diesmal am eröffneten Herzen und im cardiopulmonalen Bypass, eine totale Exzision der intraatrialen Membran vorgenommen wurde.
Bei MARIN-GARCIA et al., 1975, findet man den Bericht über einen 24jährigen Patienten, bei dem 9 Jahre nach einer einfachen operativen Vergrößerung der intramembranösen Öffnung bei einer Kontrolluntersuchung ein Anstieg der Drucke in rechtem Ventrikel, Pulmonalarterie und Pulmonalkapillaren über die Höhe der präoperativen Werte registriert wurde. Bei einem zweiten Eingriff im Alter von 35 Jahren wurde die intraatriale Membran total reseziert, woraufhin die Druckmessung Normalwerte zeigte.
Obwohl grundsätzlich die Operation am geschlossenen Herzen ohne Einsatz der Extrakorporalen Zirkulation (EKZ) bei Kindern und vor

allem Säuglingen Vorteile bietet, ist einerseits aufgrund der eben geschilderten Verläufe und andererseits wegen der Vielzahl anatomischer Varianten des Cor triatriatum und kombinierter Fehlbildungen eine Operation unter direkter Sicht mit Hilfe des totalen cardiopulmonalen Bypass vorzuziehen.

Heute wird daher eine **komplette Resektion** der **intraatrialen Membran** bzw. des supravalvulären Ringes **am eröffneten Herzen** unter den Bedingungen der **EKZ** als Methode der Wahl angesehen. Die erste Operation dieser Art wurde 1961 von ANDERSON und VARCO durchgeführt; es folgten Berichte von JEGIER et al., 1963, LASALLE et al., 1963, MILLER et al., 1964, PERRY et al., 1967, WOLFE et al., 1968, AHN et al., 1968, CHUNG et el., 1974; u.a.m..

Die Exzision eines supravalvulären Ringes kann bei Lokalisation sehr dicht an der Mitralklappe u.U. Schwierigkeiten bereiten. In diesen Fällen - es kommen Insertionen am Klappenring oder den Mitralsegeln selbst vor - ist eine optimale Schonung der Klappe sicher sehr schwierig.

So beschreibt z.B. RAO et al., 1969, einen Fall, bei dem der supravalvuläre Ring derart dicht am Mitralanulus inserierte und sich zwischen die Klappensegel vorwölbte, daß die Klappe selbst durch diese Membran stenosiert war und eine klappenerhaltende Korrektur nicht möglich schien. Da außerdem der sehr kleine linke Ventrikel den Einsatz einer Klappenprothese verbot, wurde als Palliativmaßnahme zur Druckentlastung des linken Vorhofes und des Lungenkreislaufs eine künstliche Öffnung im Vorhofseptum geschaffen. Das Kind verstarb jedoch wenige Stunden nach dem Eingriff.

Prognose

Die natürliche Lebenserwartung der Patienten mit einem Cor triatriatum bzw. einem supravalvulären Ring ist sehr unterschiedlich und in erster Linie abhängig von der Größe der Verbindung zwischen beiden Anteilen des linken Vorhofes bzw. dem Schweregrad der supravalvulären "Mitralstenose".

Bei fehlendem Ostium oder einer Öffnung von weniger als 3 mm im Durchmesser in jener intraatrialen Membran ist die Prognose am schlechtesten. Nach NIWAYAMA, 1960, beträgt die mittlere Überlebenszeit in diesem Fall 3.3 Monate, nach GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE, 1960, sterben diese Patienten (60 % aller Fälle) bereits in den ersten Lebenstagen oder -wochen. Bei einem Durchmesser von über 3 mm steigt die mittlere Lebenserwartung steil auf 16 Jahre an (NIWAYAMA, 1960); bei 5 bis 7 mm liegt sie zwischen 5 Monaten und 29 Jahren; alle Patienten mit einem "Ostium"- Durchmesser von über 7 mm erreichten das Erwachsenenalter, sie wurden 18 bis 70 Jahre alt (GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE, 1960).
Insgesamt ist die Prognose demnach schlecht; mehr als 2/3 aller Patienten sterben innerhalb der ersten 5 Lebensjahre und von diesen wiederum 75 % schon im ersten Lebensjahr (GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und SCHAEDE, 1960). Bei hochgradiger links-atrialer Stenosierung, d.h. einer verbleibenden Öffnung von weniger als 3 bis 5 mm im Durchmesser, ist klinisch ein akuter Verlauf mit globaler Herzinsuzffizienz, cardialer Dekompensation und letalem Ausgang bereits im Neugeborenen- oder frühen Säuglingsalter zu erwarten. Die Prognose ist in diesen Fällen bei alleiniger konservativer Therapie somit infaust,- eine sofortige operative Korrektur ist erforderlich.

postoperative Prognose

Diejenigen Patienten, die frühzeitig einer operativen Korrektur zugeführt werden und die erste instabile postoperative Phase überleben, haben nach allen bisher veröffentlichten Berichten eine sehr gute Prognose.
Nach PARK et al., 1972, sind die **maßgeblichen Faktoren** für das Korrekturergebnis und den weiteren klinischen Verlauf a) die vorherbestehenden Größe der Öffnung im intraatrialen Septum, b) die Tatsache, ob die korrekte Diagnose präoperativ bekannt war, c) die Technik des chirurgischen Eingriffs und d) die Reversibi-

lität der meist schon bestehenden Veränderungen an pulmonalen Gefäßen und Alveolen.

Von schwersten Fällen abgesehen ist im allgemeinen eine prompte Besserung des klinischen Zustandes mit Normalisierung von Herz- und Atemfrequenz und Rückkehr zu einer normalen cardialen Aktivität zu verzeichnen; Herzgeräusche sind nicht mehr nachweisbar. Der 2. Herzton kann schon wenige Tage nach der Operation unauffällig sein, in anderen Fällen blieb eine minimale Betonung des Pulmonalsegmentes einige Wochen oder Monate bestehen. Die röntgenologischen Befunde - Herzgröße und Lungengefäßzeichnung - normalisieren sich in der Regel innerhalb von Monaten. Bis zum völligen Verschwinden pathologischer Veränderungen im EKG kann es allerdings geraume Zeit dauern; Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie können in geringem Ausmaß über Monate bis Jahre persistieren, - auch wenn bei einer Herzkatheter-Kontrolluntersuchung bereits wesentlich früher eine Normalisierung der hämodynamischen Parameter nachweisbar ist (ANDERSON and VARCO, 1961; GIALLORETO and VINEBERG, 1962; JEGIER et al., 1963; PERRY et al., 1967; WOLFE et al., 1968).

Die Befürchtungen der ersten Jahre, daß präoperativ vorhandene schwere pulmonale Gefäßveränderungen grundsätzlich zu einer Beeinträchtigung des postoperativen Verlaufes führen könnten, wurde nicht bestätigt. Im Gegenteil zeigte es sich, daß ein deutlicher Abfall des pulmonalen Gefäßwiderstandes innerhalb weniger Wochen bis Monate nach der operativen Korrektur die Regel ist - nachweisbar durch Registrierung von weitgehend normalisierten PA- und PC-Drucken bei der postoperativen Herzkatheter-Kontrolluntersuchung - und zur weiteren Besserung des klinischen Zustandes ohne Zweifel beiträgt (ANDERSON and VARCO, 1961; GIBBONS et al., 1960; JEGIER et al., 1963; MILLER et al., 1964; GRONDIN et al., 1964; WOLFE et al., 1968).

Bei einigen Patienten wurden trotz erfolgreicher Korrektur postoperativ unverändert hohe Pulmonalarterien-Drucke und erhöhte pulmonale Gefäßwiderstände registriert; dennoch war auch in die-

sen Fällen eine klinische Besserung offensichtlich (VINEBERG and GIALLORETO, 1956; MILLER et al., 1964).
Unter Belastung wurden häufiger und über etwas längere Zeit hinweg als in Ruhe noch erhöhte Drucke im kleinen Kreislauf nachgewiesen (REDO and GOLDBERG, 1961; MILLER et al., 1964; JORGENSEN et al., 1967; WOLFE et al., 1968).

III. Eigene Beobachtungen

III. 1. Patientengut

In der Kinderkardiologie der Universitätsklinik Düsseldorf sind in Zusammenarbeit mit der hiesigen Kardiochirurgie in den letzten 10 Jahren (von 1972 bis Ende 1982) **5 Kinder** behandelt worden, bei denen die Diagnose eines **Cor triatriatum sinistrum** oder einer funktionellen Mitralstenose infolge eines **links-atrialen supravalvulären Ringes** gestellt wurde.
Es handelt sich um 4 Säuglinge, die bei Diagnosestellung bzw. Operation 4 Monate, 8 Monate, 1 4/12 Jahre und 1 7/12 Jahre alt waren und ein Kind, das erstmals im Alter von 10 Jahren vorgestellt und im gleichen Alter operiert wurde.
Alle Kinder wurden erfolgreich **chirurgisch korrigiert.**

Das Operationsergebnis wurde durch regelmäßige kardiologische **Kontrolluntersuchungen** - je nach Schweregrad der Fehlbildung und Vollständigkeit der erfolgten Korrektur in viertel-, halb- oder später jährlichen Abständen - überprüft.
Die **Gesamtbeobachtungsdauer** nach dem chirurgischen Eingriff liegt nunmehr zwischen 6 Monaten (bei Fall 5) und 4.5 Jahren (bei Fall 3); beide Kinder werden auch weiterhin in unserer Betreuung bleiben. Auch in den anderen 3 Fällen, in denen die Nachkontrollen über eine Dauer von 1/2 Jahr bis 2 1/2 Jahre erfolgten, war eine weitere Beobachtung der Kinder zwar wünschenswert und auch geplant, jedoch wurden die vorgeschlagenen Termine von den Eltern aus verschiedenen Gründen nicht mehr wahrgenommen.
Die Kinder sind zum heutigen Zeitpunkt 10 Monate, 5 Jahre, 6 1/2 Jahre, knapp 7 Jahre und 16 3/4 Jahre alt.

III. 2. Fallberichte

Fall 1

D.B. wurde erstmals im Alter von 10 Jahren auf Veranlassung des Hausarztes hin in der Kinderkardiologie der Universitätsklinik zur Abklärung eines Vitium cordis vorgestellt.

Anamnese

Nach komplikationsloser Schwangerschaft und glattem Geburtsverlauf zum errechneten Termin, Geburtsgewicht 3250 g, war die Entwicklung des Neugeborenen zunächst nicht sichtbar beeinträchtigt. Im Alter von 2 Monaten Aufnahme des Kindes in einer auswärtigen Klinik wegen eines fieberhaften Infektes und Trinkschwäche. Zu diesem Zeitpunkt wurde erstmals ein Herzgeräusch (Systolikum) festgestellt. Wegen deutlicher Zeichen der Herzinsuffizienz - Tachypnoe, Dyspnoe, Hepatomegalie, Cardiomegalie und vermehrte Lungengefäßzeichnung - wurde eine Digitalisierung eingeleitet; aufgrund der genannten Befunde ergab sich die **Verdachtsdiagnose** Ventrikelseptumdefekt (VSD). Ein ambulanter Untersuchungstermin wurde von den Eltern nicht wahrgenommen.
In der Folgezeit deutliche Neigung zu Infekten (etwa dreimal jährlich Bronchitis, eine Pneumonie im Alter von 4 Monaten), seit der Säuglingszeit ständig vermehrtes Schwitzen und leichte Cyanose bei Anstrengung.

Klinischer Befund

Bei Aufnahme fand sich ein 10 Jahre alter untergewichtiger Junge in deutlich reduziertem Allgemeinzustand, blasse Hautfarbe, Akren leicht cyanotisch, Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger. Ausgeprägte Voussure links- und rechts-parasternal, deutliche Ruhedyspnoe, vermehrte präcordiale Aktivität, Herzspitzenstoß nach unten links verlagert und stark hebend, kein Schwirren.

Auskultationsbefund

Herzaktion tachykard und arrhythmisch, Herztöne nicht beurteilbar; Grad 4/6 rauhes hochfrequentes cr.-decr. Holosystolikum mit p.m. über Apex und Fortleitung in die vordere Axillarlinie, Grad 3/6 mesodiastolisches Geräusch mit p.m. im 4.ICR links-parasternal, ebenfalls über Apex und in vorderer Axillarlinie hörbar.

Die Röntgenaufnahme des Thorax

zeigte eine ausgeprägte Cardiomegalie, mit einer Cor/Thorax-Ratio von 72 % weit oberhalb der Altersnorm, prominentes Pulmonalsegment, Herzspitze angehoben und abgerundet als Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie, Vorwölbung im Bereich des rechten Vorhofes mit lateral konvexbogiger Begrenzung, Prominenz im Bereich des linken Herzohres. Im seitlichen Strahlengang starke Einengung des Retrocardialraumes und bei Breischluck deutliche Impression des Oesophagus auf Höhe des linken Vorhofes als Zeichen für eine ausgeprägte links-atriale Dilatation. Hilus- und Lungengefäßzeichnung vermehrt.

Im EKG

Tachyarrhythmie bei Vorhofflimmern mit einer Frequenz um 400/min und Kammerfrequenzen von 120-200/min, QRS-Frontalvektor mit einem Winkel von +120 Grad deutlich rechtsbetont; kompletter Rechtsschenkelblock. In den Brustwandableitungen Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie sowie betonte P-Wellen links-präcordial als Ausdruck einer links-atrialen Belastung.

Es ergab sich der **Verdacht** auf ein **kombiniertes Mitralvitium.** Zur Diagnosesicherung und Überprüfung der Operationsindikation wurde eine Herzkatheter-Untersuchung mit Angiokardiographie - Kontrastmittel-Injektionen in rechten Ventrikel, Pulmonalarterie und linken Ventrikel - durchgeführt.

Herzkatheter-Untersuchung
Drucke in rechtem Ventrikel, Pulmonalarterie und linkem Vorhof stark erhöht (s. Tab.3.), massive Druckerhöhung im linken Ventrikel mit einem systolischen Druckgradienten über der Aorta von 120-140 mm Hg. Blutgasanalytisch Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene.
Angiokardiographie
Bestätigung des Ventrikelseptumdefektes und Darstellung einer subvalvulären Stenose der links-ventrikulären Ausflußbahn.

Präoperative Diagnose: subvalvuläre Aortenstenose (AoS), Mitralstenose (MS) und VSD mit erheblichem pulmonalem Hypertonus.

Operative Korrektur
Unter den Bedingungen der EKZ zunächst Resektion der subaortalen Stenose und Verschluß des VSD mittels Dacron-Patch.
Nach Eröffnung des Vorhofseptums (Zugang rechter Vorhof) und Inspektion der Mitralklappe war im Bereich deren Anulus eine etwa 3 mm breite zirkuläre Leiste mit einem nur bohnengroßen zentral gelegenen Ostium darstellbar, welche die Klappenöffnungsbewegung behinderte. Die darunterliegenden Mitralklappensegel waren unauffällig; nach Resektion des supravalvulären Ringes schien kein Strömungshindernis mehr zu bestehen.
Die folgende intrakardiale Registrierung (s. Tab.3.) zeigte eine deutliche Besserung der Druckverhältnisse im Vergleich zu den präoperativen Werten.

Postoperative Diagnose: supravalvulärer stenosierender Ring als Ursache für die Obstruktion auf Höhe der Mitralklappe.

Der postoperative Verlauf war im wesentlichen komplikationslos. Wegen eines gegenüber präoperativ unveränderten Geräuschbefundes über dem Herzen ergab sich der Verdacht auf Restdefekte an Aorten- und Mitralklappe sowie am Ventrikelseptum.

Bei einer **Herzkatheter-Kontrolluntersuchung** 4 Wochen nach dem Eingriff wurde ein kombiniertes Mitralvitium mit überwiegender Stenose, eine leichte Aorteninsuffizienz und ein Rest-VSD bestätigt,- die Drucke im linken Vorhof und im Lungenkreislauf waren mäßig erhöht (s. Tab.3.), die Sauerstoffsättigungswerte erlaubten die Berechnung eines Links-Rechts-Shunts von 26 % des Systemkreislaufs -; insgesamt waren die Restdefekte hämodynamisch nur wenig relevant.

Bei Entlassung 8 Wochen später war der Junge in ausreichendem Allgemeinzustand, noch deutlich vermehrte präcordiale Aktivität, Leber weiterhin 3-4 cm unter dem Rippenbogen vergrößert palpabel, EKG, Röntgenthorax- und Auskultationsbefund unverändert.

Bei einer **ambulanten Wiedervorstellung** 1/2 Jahr nach der Korrektur war das Kind in gutem Allgemeinzustand bei deutlich gebesserter körperlicher Leistungsfähigkeit, klinischer Befund unauffällig, insbesondere Leber und Milz nicht mehr vergrößert palpabel. Aufgrund der Restdefekte war weiterhin ein entsprechender Geräuschbefund über dem Herzen auskultierbar, röntgenologisch jedoch nur noch mäßige Cardiomegalie, Lungengefäßzeichnung im Bereich der Norm. Im EKG keine Hypertrophiezeichen mehr, allerdings unverändert Rechtsachsendeviation und Vorhofflimmern mit normfrequenter absoluter Arrhythmie (unter Therapie mit Digoxin und Chinidin).

Aufgrund der beschriebenen Befunde konnte das Operationsergebnis als objektiv befriedigend und subjektiv gut beurteilt werden. Wegen des fortbestehenden Vorhofflimmerns - alle medikamentösen Therapieversuche zur Rhythmisierung waren ohne Erfolg geblieben - wurde zur Prophylaxe der Emboliegefahr die stationäre Einleitung einer Marcumarisierung empfohlen; bei gleichem Aufenthalt sollte der Versuch einer Rhythmisierung durch elektrische Defibrillation

Tab.3.
Herzkatheter-Untersuchungen prä- und postoperativ und **intraoperative Druckmessung** (unter Narkose) - D.B., geb. 8.7.66, m

Position	Druckwerte (mm Hg)		
	HK präop. Alter:10.5 J.	intraop. nach Korrek.	HK 4 Wo. postop.
RA	8/4	10/5	12/5
RV	75-80/2	40/5	60-65/0
PA	75-80/40		60-65/25-50
LA	30/22	16/11	20/10-12
LV	220-240/10	104/8	100/5
AO	95-100/65	100/52	100/65

Abkürzungen: RA, rechter Vorhof; RV, rechter Ventrikel; PA, Pulmonalarterie; LA, linker Vorhof; LV, linker Ventrikel; AO, Aorta.

des Herzens diskutiert und eine Kontrolle des Pulmonalarterien-Druckes durch einen Pulmonalis-Einschwemmkatheter vorgenommen werden.

Da sich die Eltern jedoch des relativen Wohlbefindens ihres Kindes wegen zu den geplanten Maßnahmen nicht entschließen konnten, einen vorgeschlagenen stationären Aufnahmetermin nicht wahrnahmen und auch im folgenden zu einer ambulanten Wiedervorstellung ihres Kindes nicht bereit waren, haben wir die weitere Entwicklung des Jungen leider nicht beobachten können.

F a l l 2

M.F. wurde direkt von der geburtshilflichen Abteilung einer auswärtigen Klinik auf unsere Kinder-Intensivpflegestation verlegt.

Anamnese
Schwangerschaft kompliziert durch Blutungen im 1.Trimenon, nach vorzeitiger Wehentätigkeit Geburt des Kindes in der 35.SSW, Geburtsgewicht 2550 g, Körperlänge 45 cm, Apgar 7/8 nach 1/5 min.. Wegen eines Atemnotsyndroms und einer Pneumonie zunächst mehrwöchige künstliche Beatmung. Schon während dieser Zeit bestand der Verdacht auf ein congenitales Vitium.

Klinischer Befund
6 Wochen alter weiblicher Säugling in deutlich reduziertem Allgemeinzustand, blaß-cyanotische Hautfarbe, erhebliche Dys- und Tachypnoe, Trinkschwäche, starke präcordiale Voussure. Periphere Pulse gut tastbar, jedoch systolische Blutdruckdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität. Leber und Milz nicht vergrößert palpabel.

Auskultationsbefund
Herztöne akzentuiert, 2.Ton weit gespalten; Grad 3/6 rauhes hochfrequentes cr.-decr. holosystolisches Geräusch mit p.m. im 4.ICR links-parasternal.

Die Röntgenaufnahme des Thorax
zeigte eine mäßige Cardiomegalie mit einer Cor/Thorax-Ratio von 52 %, eine Prominenz im Bereich des Aortenbogens und Ausweitung des rechten Vorhofes, im Seitenbild Einengung des Retrocardialraumes. Lungengefäßzeichnung stark vermehrt.

Im EKG
überdrehter Rechtstyp mit einem QRS-Frontalvektor von +160 Grad,

in den Brustwandableitungen Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie und der Repolarisationsstörung beidseits.

Herzkatheter-Untersuchung
Diagnose einer präductalen Aortenisthmusstenose, eines großen druckangleichenden Ventrikelseptumdefektes und eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli.

Verlauf
Nach Rekompensation wurde das Kind im Alter von 4 Monaten einer Resektion der Aortenisthmusstenose, Ligatur des Ductus und Bändelung der Pulmonalarterie als Palliativmaßnahme zum Schutz der Lungenstrombahn unterzogen.
Bei Entlassung 8 Wochen später (Alter jetzt knapp 6 Monate) noch mäßige Dyspnoe, Pulse an Armen und Beinen gut tastbar, keine Blutdruckdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität mehr, Hepatosplenomegalie (Leber 3-4 cm rechts, Milz 1.5 cm links unter dem Rippenbogen tastbar). **Auskultatorisch** bekanntes Systolikum des VSD und zusätzlich rauhes Austreibungsgeräusch im 1.und 2.ICR links-parasternal als Ausdruck der künstlichen Pulmonalstenose. **Röntgenologisch** unverändert v.a. rechts-verbreitertes Herz, Lungengefäßzeichnung jedoch unauffällig - als Zeichen für eine effektive Bändelung. **Im EKG** weiterhin Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie und Repolarisationsstörungen rechtspräcordial, QRS-Frontalvektor mit +100 Grad im oberen Normbereich.

Bei **kardiologischen Kontrolluntersuchungen** 3 und 8 Monate später fand sich keine nennenswerte Änderung des klinischen Befundes. Auffallend jedoch **im EKG** zunehmende Zeichen der rechts- als auch links-ventrikulären Hypertrophie und überhöhte P-Wellen rechtspräcordial als Ausdruck einer rechts-atrialen Belastung; **röntgenologisch** kugeliger Herzschatten mit angehobener und abgerundeter Spitze sowie vorgewölbtem rechtem Vorhof, hochgradige

Ektasie im Bereich der Pulmonalerterie, Zunahme der Lungengefäßzeichnung.
Da zu diesem Zeitpunkt also - trotz Effektivität der künstlichen Pulmonalstenose - wiederum Anhaltspunkte für einen pulmonalen Hochdruck vorhanden waren, ergab sich der Verdacht auf eine zusätzliche angeborene Stenose im Bereich des linken Vorhofes.

2.Herzkatheter-Untersuchung
Pulmonalarterien-Druck hinter dem Bändchen und Pulmonal-Kapillardruck erhöht (s. Tab.4.), blutgasanalytisch kein Anhalt mehr für relevanten Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene.
Präoperative Diagnose: Verdacht auf congenitale Mitralstenose.

Zur Korrektur der Zusatzvitien und Klärung der Verhältnisse im Bereich des linken Vorhofes und der Mitralklappe wurde das Kind im Alter von 19 Monaten einem erneuten chirurgischen Eingriff zugeführt.
2.Operation
Unter den Bedingungen der EKZ Eröffnung des rechten Ventrikels und Verschluß des VSD, dann Entfernung des Pulmonalis-Bändchens. Bei Eröffnung des linken Vorhofes und Inspektion des Mitralostiums zeigte sich, daß dieses durch eine 2-4 mm breite ringförmige Membran - in etwa 2/3 der Zirkumferenz am Anulus fibrosus, zu 1/3, und zwar im Bereich des aortalen Mitralsegels, am Mitralsegel selbst inserierend - eingeengt wurde. Nach Resektion dieses supravalvulären Ringes wurde eine sogenannte "parachute Mitralklappe" mit nur einem einzigen Papillarmuskel erkennbar. Da jedoch kein Strömungshindernis mehr zu bestehen schien und die Klappe nun gut funktionsfähig war, wurde auf weitere Maßnahmen verzichtet.
Die folgende intrakardiale Registrierung (s. Tab.4.) ergab annähernd normale Druckverhältnisse im linken Vorhof und an der Mitralklappe.

Postoperative Diagnose: funktionelle Mitralstenose infolge eines supravalvulären Ringes; hämodynamisch nicht relevante "parachute Mitralklappe".

Tab.4.
Ergebnisse der **Druckmessungen** bei **Herzkatheter-Untersuchung** und **Operation** - M.F., geb. 2.6.76, f

Position	Druckwerte (mm Hg)		
	HK-Untersuchg. Alter: 14 Mo.	intraop.vor Korrektur Alter: 19 Mo.	intraop.nach Korrektur
RA	10/0	11/6	
RV	110/35	128/0-1	60/2-8
PA	110/35 (vor d. Bändchen)		
	55/32 (hinter d.Bändchen)	40/23 (distal v.Bändchen)	40/18
PC	24/14		
LA		25/10	14/7
LV		120/4-7	120/0-7

Abkürzungen s. Tab.3.

Postoperativ kam es aus ungeklärter Ursache zu einer zunächst auffälligen anhaltenden Somnolenz des Kindes und im weiteren Verlauf zu einem apallischen Syndrom mit fokalbetonten Zerebral-

krämpfen. Retrospektiv schien es aufgrund des bekannten cerebralen Vorschadens infolge Frühgeburt, Hyaline-Membranen-Syndrom und Zustand nach Langzeitbeatmung - eine statomotorische Retardierung des Kindes war seit dem 3. Lebensmonat bekannt - nicht möglich, den Einfluß dieser Vorschäden und evt. neu hinzugekommener unbekannter Faktoren - Operations- und Narkoseverlauf waren ohne Zwischenfall - auf die Gesamtsituation abzuschätzen.

Bei Entlassung 4 Wochen nach dem operativen Eingriff waren klinischer und kardiologischer Befund sehr zufriedenstellend. **Auskultatorisch** Herztöne unauffällig, bis auf ein mäßiges Austreibungsgeräusch über dem 1./2.ICR links-parasternal im Sinne einer leichten Rest-Pulmonalstenose kein Geräusch mehr auskultierbar; **röntgenologisch** Herzgröße und Lungengefäßzeichnung im Bereich der Norm; lediglich **elektrokardiographisch** in den Brustwandableitungen weiterhin Zeichen einer biatrialen und biventrikulären Hypertrophie. Insgesamt fand sich jedoch kein Anhalt für eine verbliebene hämodynamisch relevante Fehlbildung.

Bei einer **ambulanten Kontrolluntersuchung** 7 Monate nach der Korrektur war der kardiologische Befund unverändert.

Die Eltern nahmen die Möglichkeit späterer ambulanter Kontrollen ihres Kindes nicht wahr; daher konnte die weitere Entwicklung von M. leider nicht mehr beobachtet werden.

F a l l 3

S.R., ein 6 Tage altes männliches Neugeborenes, wurde wegen Verdacht auf ein Vitium cordis vorgestellt, nachdem es direkt postpartal durch Asphyxie bei Verdacht auf Aspiration, Cyanose und in den nächsten Tagen fortbestehende Tachypnoe auffällig geworden war.

Anamnese
Schwangerschaftsverlauf unauffällig, Entbindung durch Nabelschnurumschlingung kompliziert, Geburtsgewicht 3600 g, perinatale Asphyxie. Am 3. Lebenstag wurde erstmals ein Herzgeräusch festgestellt. Rückgang von Tachypnoe und Cyanose am 5. bis 6. Lebenstag.

Klinischer Befund
6 Tage altes Neugeborenes ohne pathologischen Befund bei Inspektion und Palpation.

Auskultationsbefund
Herztöne unauffällig, Grad 3/6 rauhes hochfrequentes cr.-decr. holosystolisches Geräusch mit p.m. im 4.ICR links-parasternal.

Die Röntgenaufnahme des Thorax
zeigte eine mäßige Cardiomegalie mit einer Cor/Thorax-Ratio von gut 50 %, Herzspitze angehoben und abgerundet als Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie. Lungengefäßzeichnung fraglich vermehrt.

Im EKG
Rechtsachsendeviation mit einem QRS-Frontalvektor von +150 Grad, bei dem Alter des Kindes jedoch im oberen Normbereich gelegen. In den Brustwandableitungen Zeichen der rechts-ventrikulären Hyper-

trophie sowie betonte P-Wellen rechts-präcordial als Ausdruck einer rechts-atrialen Belastung. Repolarisationsstörung rechts-präcordial.

Es ergab sich der Verdacht auf das Vorliegen einer Fallot'schen Tetralogie Grad I ("pink Fallot"), differentialdiagnostisch wurde - des spindelförmigen Charakters des auszukultierenden Geräusches wegen - eine isolierte infundibuläre Pulmonalstenose in Erwägung gezogen.
Bei einer **Kontrolluntersuchung** 3 Monate später deutliche Verschlechterung des klinischen Zustandes mit Dys- und Tachypnoe, jedoch keine Cyanose; ausgeprägte präcordiale Voussure; Hepatosplenomegalie (Leber 3 cm rechts, Milz 2 cm links unter dem Rippenbogen tastbar). **Auskultatorisch** neben bekanntem systolischen Geräusch zusätzlich Grad 2/6 rauhes Holosystolikum mit p.m. im 1.ICR links-parasternal; **im EKG** weiterhin Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie und erstmals auch der links-atrialen Belastung.

Herzkatheter-Untersuchung
Sie ergab stark erhöhte Drucke in rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie (90/4 bzw. 90/40 mm Hg) sowie Druckangleich zwischen Pulmonalis und Aorta (90/40 mm Hg). Letztere wurde durch einen offenen Ductus arteriosus Botalli erreicht; die oxymetrischen Werte gaben Hinweis auf einen deutlichen Rechts-Links-Shunt auf Ventrikelebene.
Die Angiokardiographie
zeigte eine dilatierte Pulmonalarterie, eine ausgeprägte Lungenüberflutung und - im Gegensatz zur Blutgasanalyse - überwiegend einen Links-Rechts-Shunt.

Die genannten Befunde führten zur **Diagnose** eines wahrscheinlich druckangleichenden VSD, eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli und einer pulmonalen Hypertension bei Kreuzshunt auf

Ventrikelebene; außerdem wurde der Verdacht auf Vorliegen einer Stenose im Bereich des linken Vorhofes, insbesondere eine supravalvuläre Mitralmembran, geäußert.

2.Herzkatheter-Untersuchung im Alter von 6 Monaten (Kinderspital Zürich)
Es fand sich ein Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln, ein massiver pulmonaler Hypertonus (s. Tab.5.) und ein mittlerer enddiastolischer Druckgradient über der Mitralklappe von 20 mm Hg. Blutgasanalytisch Anhalt für bidirektionalen Shunt auf Ventrikelebene.

Angiokardiographie
Bei KM-Injektion in den rechten sowie in den linken Ventrikel Anfärbung beider Kammern über einen großen druckangleichenden VSD; Aorta dextroponiert und hinter der Pulmonalarterie gelegen. Bei KM-Injektion in den Stamm der Pulmonalarterie unauffällige Lungenpassage, normale Einmündung der Pulmonalvenen in einen vergrößerten linken Vorhof, ansonsten angiographisch keine eindeutigen Hinweise für eine Mitralstenose.

Präoperative Diagnose: komplexe kardiovasculäre Mißbildung mit double outlet des rechten Ventrikels (DORV), VSD mit bidirektionalem Shunt bei Druckangleich, Mitralstenose (MS), pulmonale Hypertension - durch die Mitralstenose bedingt.

Die operative Korrektur (Zürich) wurde 6 Wochen später durchgeführt.
Es fand sich ein stark vergrößerter rechter Ventrikel, ein erheblich dilatierter rechter Vorhof und eine Bestätigung der Lage der Aorta rechts und hinter der Pulmonalarterie.
Unter den Bedingungen der EKZ Eröffnung des linken Vorhofes und Inspektion der Mitralklappe, welche von einer halbmondförmigen Membran - vor dem posterioren Segel gelegen - zum Teil verdeckt wurde. Nach ihrer Resektion zusätzlich digitale Sprengung der Klappe.

Da es im folgenden nicht gelang - weder vom rechten noch vom linken Ventrikel aus -, die Pulmonalarterie zu sondieren, und die Aorta von rechts her gut erreicht werden konnte, wurden zur Korrektur einer vermuteten Transposition Pulmonalis und Aorta durchtrennt (Switch-Operation nach Jatene) und die Koronarien aus der Aorta herauspräpariert. Anschließend Ventrikulotomie rechts und Erkennung einer infundibulären Pulmonalstenose, die die Sondierung der Pulmonalarterie behindert und zur Fehldiagnose der Transposition geführt hatte.
Resektion dieser muskulären subpulmonalen Stenose und Verschluß des VSD mittels Dacron-Patch. Reanastomosierung der Koronarien in die Koronarostien der Aorta, End-zu-End-Vereinigung der Pulmonalarterienstümpfe sowie der Aorta.

Postoperative Diagnose: kombiniert valvuläre und supravalvulärmembranöse Mitralstenose (supravalvulärer Ring).

Der postoperative Verlauf war trotz deutlicher Zeichen eines Rest-VSD und einer Rest-MS,- die durch eine Herzkatheter-Untersuchung bestätigt wurden -, insgesamt zufriedenstellend.
Bei regelmäßigen **ambulanten Kontroll-Untersuchungen** im Laufe der nächsten 3 Jahre zeigte sich eine kontinuierliche Besserung des klinischen Zustandes und eine stetige Zunahme der körperlichen Belastbarkeit.
Zur Therapie rezidivierender Tachykardien - bei totaler atrioventrikulärer Dissoziation mit absoluter Arrhythmie bei Vorhofflimmern, erstmals 4 Jahre postoperativ - war in Zürich eine Cordarone-Therapie eingeleitet worden, die jedoch wegen Auftreten einer Bradyarrhythmie bei fortbestehender av-Dissoziation wieder abgesetzt werden mußte.
Seitdem unter alleiniger Digitalis-Therapie relativ stabiler Zustand bei Knotenersatzrhythmus mit Vorhofflattern und einer ventrikulären Frequenz von 60-100/min..
Aufgrund eines auffallend veränderten Geräuschbefundes und einer röntgenologisch zunehmenden Herzgröße mit deutlicher Dilatation

beider Vorhöfe bei Wiedervorstellung im Alter von 5.5 Jahren entschloß man sich zu einer erneuten Herzkatheter-Untersuchung.

Herzkatheter-Kontrolluntersuchung 4.5 Jahre nach der chirurgischen Korrektur
Es wurde ein persistierender pulmonaler Hypertonus mit unverändert hohen Drucken gegenüber denjenigen vor der Korrektur diagnostiziert (s. Tab.5.); da der pulmonale Gefäßwiderstand jedoch nur 1/4 des Systemwiderstandes betrug, konnte eine Eisenmengerreaktion ausgeschlossen werden. Der postoperativ nachgewiesene VSD war nicht mehr darstellbar und die Mitralstenose bei einem nur geringfügig über dem links-ventrikulären enddiastolischen Wert liegenden Druck im linken Vorhof hämodynamisch wenig relevant. Angiographisch war eine leichte bis mittelschwere Mitralinsuffizienz erkennbar.

Bei Wiedervorstellung im Alter von fast 6 Jahren, also 5 Jahre nach dem operativen Eingriff, war das Kind in sehr gutem Allgemeinzustand, klinischer Befund unauffällig, im EKG neben einem bekannten kompletten Rechtsschenkelblock und einer totalen atrioventrikulären Dissoziation postoperativ kein pathologischer Befund mehr; lediglich der Auskultationsbefund über dem Herzen und der Röntgen-Thoraxbefund waren im Sinne des oben erwähnten Geräuschbefundes und einer konstanten Cardiomegalie mit vermehrter Lungengefäßzeichnung weiterhin pathologisch verändert.

Tab.5.

Herzkatheter-Untersuchung und **HK-Kontrolluntersuchung** 4.5 Jahre postoperativ - S.R., geb. 11.9.76, m

Position	Druckwerte (mm Hg) m = Mitteldruck	
	präoperativ Alter: 6 Mo.	postoperativ Alter: 5.5 J.
RA	m = 2	m = 8
RV	80/5	92/10
PA	80/40, m = 55	84/20, m = 48
PC	m = 14-15	
LA		m = 14
LV	70/9	122/14

Abkürzungen: RA, rechter Vorhof; RV, rechter Ventrikel; PA, Pulmonalarterie; PC, Pulmonal-Kapillardruck; LA, linker Vorhof; LV, linker Ventrikel.

F a l l 4

H.H. wurde erstmals im Alter von 8 Monaten auf Veranlassung des Kinderarztes in der Kinderkardiologie vorgestellt.

Anamnese

Nach normaler Schwangerschaft und unkompliziertem Geburtsverlauf, Geburtsgewicht 3100 g, war das Kind in den ersten 4 Lebenswochen unauffällig. Beginn der Symptomatik im 2.Lebensmonat mit Trinkschwäche und vermehrtem Schwitzen, eine besondere Infektneigung bestand nicht.

Klinischer Befund

8.5 Monate alter blasser, dystropher Säugling; keine Cyanose. Pulse an Armen und Beinen seitengleich palpabel, Hepatosplenomegalie (Leber 3 cm rechts, Milz 1-2 cm links unter dem Rippenbogen tastbar). Über dem 4.ICR links-parasternal war ein diskretes Schwirren zu palpieren.

Auskultationsbefund

Betonung und Spaltung des 2. Herztones, 3. Herzton mit p.m. über Apex; Grad 3/6 blasendes hochfrequentes protomesosystolisches cr.-decr. Geräusch mit p.m. im 4.ICR links-parasternal und Fortleitung zum 2.ICR und Rücken; Grad 2/6 mittelfrequentes Mesodiastolikum mit p.m. über Apex.

Die Röntgenaufnahme des Thorax

zeigte eine mäßige Cardiomegalie mit einer Cor/Thorax-Ratio von 62 %, Herzspitze angehoben und abgerundet als Ausdruck der rechts-ventrikulären Hypertrophie; Lungengefäßzeichnung deutlich vermehrt.

Im EKG

QRS-Frontalvektor mit einem Winkel von +90 Grad steil gestellt;

in den Brustwandableitungen Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie, Repolarisationsstörungen rechts-präcordial. Inkompletter Rechtsschenkelblock.

Es ergab sich der Verdacht auf einen Ventrikelseptumdefekt mit relativer Mitralstenose und pulmonalem Hochdruck.

Herzkatheter-Untersuchung
Die Druckmessungen zeigten einen massiven pulmonalen Hypertonus mit Systemdruck im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie - bei normalem Druck im linken Vorhof; ein verwertbarer Pulmonal-Kapillardruck konnte nicht registriert werden (s. Tab.6.). Blutgasanalytisch Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene.
Angiokardiographie
Darstellung einer dilatierten Pulmonalarterie und eines sehr großen linken Vorhofes, Bestätigung des VSD.

Präoperative Diagnose: großer druckangleichender VSD mit pulmonalem Hypertonus.

Verlauf
Nach Digitalisierung **Entlassung** des Säuglings; in den nächsten Monaten mehrere Infekte des oberen Respirationstraktes, eine Pneumonie; 1/2 Jahr später (Alter 16 Monate) **Wiederaufnahme** in schlechtem Allgemeinzustand mit deutlicher Dys- und Tachypnoe, vermehrte präcordiale Aktivität; Leber 3-4 cm unter dem rechten Rippenbogen, Milz 1 cm links vergrößert palpabel.
Auskultatorisch Zunahme der Lautstärke beider Herztöne, Geräuschbefund unverändert. **Röntgenologisch** weiterhin Cardiomegalie und vermehrte Lungengefäßzeichnung; bei Breischluck im Seitenbild deutliche Impression des Oesophagus auf Höhe des linken Vorhofes.
Elektrokardiographisch Zunahme der Rechtsherzbelastung (QRS-Frontalvektor +110 Grad) und Zeichen der biventrikulären Hypertrophie, Repolarisationsstörung rechts-präcordial.

Die operative Korrektur wurde ohne Zeitverzug eine Woche später durchgeführt.
Neben einer deutlichen Vergrößerung des rechten Ventrikels fand sich eine auffällige Dilatation des linken Vorhofes, was den Verdacht auf eine Mitralstenose nahelegte; dieser wurde durch eine intrakardiale Druckmessung bestätigt (links-atrialer Druck erhöht, s. Tab.6.).
Unter den Bedingungen der EKZ zunächst transventrikulärer Verschluß des VSD mittels Dacron-Patch. Nach Eröffnung des linken Vorhofes und Inspektion desselben war eine dicht über der - allerdings verdeckten - Mitralklappe gelegene etwa 4 mm breite halbmondförmige Membran erkennbar, welche die Klappenbewegung behinderte. Nach Resektion dieser supravalvulären Membran zeigte die intrakardiale Registrierung eine erhebliche Minderung der links-atrialen Druckwerte (s. Tab.6.) gegenüber den vor Korrektur gemessenen Werten.

Postoperative Diagnose: funktionelle Mitralstenose infolge eines supravalvulären Ringes.

Der postoperative Verlauf war zufriedenstellend. Entlassung 4 Wochen nach dem Eingriff in gutem Allgemeinzustand, auskultatorisch Rest-VSD, noch Hepatomegalie.
Bei einer **Kontrolluntersuchung** 6 Monate später klinischer Befund unauffällig, **auskultatorisch** an Lautstärke etwas vermindertes systolisches Geräusch des VSD; **röntgenologisch** unveränderte Cardiomegalie und vor allem noch leichte Vergrößerung des linken Vorhofes erkennbar; **im EKG** deutlicher Rückgang der Rechtsherzbelastung mit einem nun sagittal gestellten QRS-Frontalvektor, keine sicheren Hypertrophiezeichen mehr, jedoch noch Hinweis auf links-atriale Belastung.

Herzkatheter-Kontrolluntersuchung (7 Monate postoperativ)
Es fand sich eine nur noch minimale Druckerhöhung in der Pulmonalarterie und ein praktisch normaler Pulmonal-Kapillardruck

(s. Tab.6.), sodaß eine nennenswerte Mitralstenose mit Sicherheit ausgeschlossen werden konnte. Sowohl angiokardiographisch als auch blutgasanalytisch war ein Links-Rechts-Shunt nicht mehr nachweisbar, der Rest-VSD also offensichtlich hämodynamisch unbedeutend.

Tab.6.
Ergebnisse von **Herzkatheter-Untersuchungen** und **intraoperativen Druckregistrierungen** - H.H., geb. 3.4.78, m

Position	Druckwerte (mm Hg) m = Mitteldurck			
	HK präop. Alter: 8 Mo.	intraop. vor Korrek. 16 Mo.	intraop. nach Korrek.	HK postop. Alter: 2 J.
RA	m=2	12/6		m=5
RV	90/-4, m=41	73/0	43/6	39/-2, m=14
PA	92/42, m=70	65/26		23/12, m=17
PC				m=8
LA	m=6	26/13	18/10	
LV	98/-3, m=45	80/0	90/2	

Widerstände präop.: Pulmonalkreislauf 554 dyn.s / cm^5 / m^2
Systemkreislauf 1694 "

postop.: Pulmonalkreislauf 190 dyn.s / cm^5 / m^2
Systemkreislauf 1207 "

Abkürzungen s. Tab.5.

Bei Wiedervorstellung nochmals 2 Jahre später,- d.h. 2.5 Jahre nach dem operativen Eingriff, Alter des Kindes jetzt knapp 4 Jahre -, waren bis auf einen uncharakteristischen Geräuschbefund über dem Herzen und eine noch leichte Cardiomegalie alle Befunde normalisiert.

Aufgrund eines Wohnortwechsels - Umzug der Familie in den Norddeutschen Raum - war eine weitere ambulante Beobachtung des Jungen bei uns nicht mehr möglich.

F a l l 5

P.-M.B., ein knapp 4 Monate alter männlicher Säugling, war im Zustand der Herzinsuffizienz in eine auswärtige Klinik aufgenommen worden, wo jedoch keine eindeutige Diagnose gestellt und durch Digitalisierung kein Rückgang der Symptome erzielt werden konnte. Einige Tage später wurde das Kind daher zur Abklärung eines congenitalen Vitium cordis in die Kinderkardiologie verlegt.

Anamnese

Nach unkomplizierter Schwangerschaft und glattem Geburtsverlauf, Geburtsgewicht 3120 g, war er als Neugeborenes zunächst völlig unauffällig. Beginn der Symptomatik im 3.Lebensmonat mit Tachypnoe, Tachykardie, Trinkschwäche und vermehrtem Schwitzen. Eine auswärts bereits eingeleitete Digitalisierung hatte keinen positiven Effekt gezeigt.

Klinischer Befund

Bei Aufnahme fand sich ein 4 Monate alter Säugling in noch ausreichendem Ernährungs- und Allgemeinzustand, blasse Hautfarbe, mit einer extremen Tachypnoe von 80-100/min. und einer Tachykardie von 120-160/min.; mäßig vermehrte präcordiale Aktivität; Pulse an Armen und Beinen seitengleich palpabel; massive Hepatomegalie (Leber 5 cm unter dem rechten Rippenbogen vergrößert palpabel), Milz 1 cm unter dem linken Rippenbogen tastbar; keine peripheren Oedeme.

Auskultationsbefund

Herzaktion regelmäßig, 1.Herzton unauffällig, deutliche Spaltung des 2.Tones mit Betonung des Pulmonalsegmentes, kein sicheres Geräusch auskultierbar.

Die Röntgenaufnahme des Thorax

zeigte eine mäßige Cardiomegalie mit einer Cor/Thorax-Ratio von

59 %, daneben eine starke Rechts-links-Verbreiterung des Mediastinums bzw. Gefäßbandes mit angedeuteter "Achterfigur". Lungengefäßzeichnung deutlich vermehrt; bei Kontrolle am folgenden Tag bereits Zeichen einer beginnenden Lungenstauung.

Im EKG
Sinusrhythmus, Frequenz 180/min., QRS-Frontalvektor mit einem Winkel von +110 Grad leicht rechtsbetont, jedoch bei dem Alter des Kindes noch als physiologisch anzusehen. In den Brustwandableitungen Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie sowie betonte P-Wellen links- und rechts-präcordial als Ausdruck einer biatrialen Belastung.

Echokardiographische Untersuchung (s. Abb.2.)
An der Mitralklappe bis auf eine leicht verminderte Beweglichkeit des vorderen Mitralsegels und eine geringfügige diastolische Turbulenz in der links-ventrikulären Einflußbahn kein pathologischer Befund. Unmittelbar proximal der Mitralklappe Darstellung einer anormalen membranartigen Struktur mit leichter Vorwölbung in Richtung auf den linken Ventrikel.
Weiterhin fanden sich ein deutlich dilatierter rechter Ventrikel und ein mäßig vergrößerter rechter Vorhof, linker Ventrikel bei normaler Funktion eher klein; ein Shunt war weder auf Vorhof- noch auf Ventrikelebene nachweisbar.

Aufgrund der genannten Befunde ergab sich der **Verdacht** auf eine "**supravalvuläre membranöse Mitralstenose**" mit pulmonalem Hypertonus.

Herzkatheter-Untersuchung
Drucke in rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie massiv erhöht, ebenfalls erhöhter Pulmonal-Kapillardruck bei normalem Druck im linken Vorhof (vgl. Tab.7.) - durch ein offenes Foramen ovale erreicht. Die Sauerstoffsättigungswerte erlaubten die Berechnung

eines Links-Rechts-Shunts von 73 % des Systemkreislaufs.

Pulmonalis-Angiographie

Darstellung erheblich dilatierter Pulmonalarterien und einer partiellen Lungenvenenfehleinmündung bei links-persistierender oberer Hohlvene (sog. "Schneemann-Figur").

Es wurde die **Diagnose** einer partiellen Lungenvenenfehleinmündung mit sekundärem pulmonalen Hypertonus bei LR-Shunt durch ein offenes Foramen ovale gestellt.

Da jedoch sowohl der hohe Pulmonalarteriendruck als auch die erhebliche pulmonal-venöse Stauung und der unverhältnismäßig schlechte klinische Zustand des Kindes durch die erhobenen Befunde nicht ausreichend erklärt und auch die echokardiographische Verdachtsdiagnose weder bestätigt noch ausgeschlossen werden konnte, wurde einige Tage später eine erneute Herzkatheterisierung durchgeführt.

2.Herzkatheter-Untersuchung

Die Befunde des 1.Eingriffs wurden bestätigt. Als zusätzliche entscheidende Information Registrierung eines massiv erhöhten Druckes im linken Vorhof bei Sondierung desselben via links-persistierender oberer Hohlvene (s.Tab.7.) - im Gegensatz zu dem normalen Wert, der bei Sondierung des linken Vorhofes durch das Foramen ovale meßbar war.

selektive links-atriale Angiographie

Bei Kontrastmittel(KM)-Injektion in den relativ großen Hochdruckanteil des linken Vorhofes deutlich behinderter KM-Abfluß nach links und ventral in den kleineren Niederdruckanteil, dabei gleichzeitig Füllung des linken Herzohres; zwischen beiden Vorhofanteilen linearer Füllungsdefekt im Sinne einer Membran (s. Abb.3.). Bei KM-Injektion in den Niederdruckanteil des linken Vorhofes (s. Abb.4.) unauffälliger KM-Abfluß in den normal großen linken Ventrikel.

Präoperative Diagnose: Cor triatriatum sinistrum, partielle Lungenvenenfehleinmündung der linken Lungenvenen in eine links-persistierende obere Hohlvene, normale Drainage der rechten Pulmonalvenen in den oberen Anteil des linken Vorhofes, Foramen ovale-Defekt, pulmonal-arterielle und -venöse Hypertension.

Verlauf

Trotz Therapie mit Digitalis und Diuretica unverändert schlechter Allgemeinzustand. Daher wurde das Kind bereits 2 Wochen später einer Operation zugeführt.

Operative Korrektur

Es fand sich ein erheblich vergrößerter rechter Ventrikel, ein ebenfalls dilatierter linker Vorhof und eine extrem kaliberstarke Pulmonalarterie.

Nach Übergang auf totale EKZ Eröffnung des oberen Anteils des linken Vorhofes, der palpatorisch deutlich erhöhten Druck aufwies; dortige Mündung sowohl der rechts- als auch der linksseitigen Lungenvenen (von denen letztere ebenfalls Anschluß an die links-persistierende obere Hohlvene hatten). Darstellung einer unterhalb des Zugangs befindlichen Membran mit einer etwa linsengroßen, zentral gelegenen Perforation; nach ihrer Resektion wurde die Mitralklappe sichtbar, ein Strömungshindernis schien nicht mehr zu bestehen.

Bei der folgenden intrakardialen Registrierung ergaben sich annähernd normale Druckverhältnisse in allen Herzhohlräumen (s.Tab.7.).

Postoperative Diagnose: Bestätigung des präoperativ diagnostizierten Cor triatriatum des linken Vorhofes.

Der postoperative Verlauf war im wesentlichen komplikationslos. Eine **echokardiographische Kontrolluntersuchung** ergab keinen pathologischen Befund mehr. **Entlassung** des Säuglings 4 Wochen nach dem Eingriff in gutem Allgemeinzustand, klinischer Befund

und Auskultation von Herz und Lunge unauffällig, röntgenologisch jedoch unverändert Cardiomegalie und weitgestellte Lungengefäßquerschnitte; im EKG QRS-Frontalvektor mit +110 Grad noch leicht rechtsbetont, inkompletter Rechtsschenkelblock postoperativ, keine Hypertrophiezeichen mehr.

Bei Wiedervorstellung 1/2 Jahr später waren bis auf eine noch fortbestehende Cardiomegalie alle Befunde normalisiert.

Tab.7.
Herzkatheter-Untersuchung und **intraoperative Druckmessung** - P.-M.B., geb. 4.6.82, m

Position	Druckwerte (mm Hg) m = Mitteldruck	
	HK präoperativ Alter: 4 Mo.	intraoperativ nach Korrektur
RA	12/6, m = 8	12/9
RV	91/-2, m = 44	35-40/7-8
PA	85/39, m = 56	
PC	m = 32	
LA	9/1, m = 6 (Niederdruckvorhof)	12/8
	43/21, m = 31 (Hochdruckanteil)	
LV	88/3, m = 38	84/3-11

Widerstände präop.: Pulmonalkreislauf 626 dyn.s / cm^5 / m^2
Systemkreislauf 2949 "

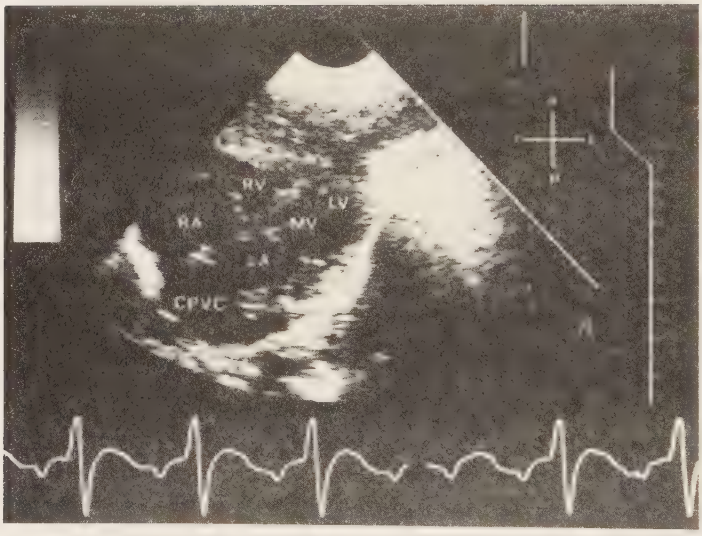

Abb.2. P.-M.B., 4 Mo.
Zwei-dimensionales Echokardiogramm: Blickrichtung von subcostal, Darstellung einer Zweiteilung des linken Vorhofes durch ein ungewöhnliches Echo (intraatriale Membran, zwischen LA und CPVC). a, anterior; p, posterior; r, rechts; l, links; RV, rechter Ventrikel; RA, rechter Vorhof; LV, linker Ventrikel; MV, Mitralklappe; LA, wahrer linker Vorhof; CPVC, "common pulmonary vein chamber".

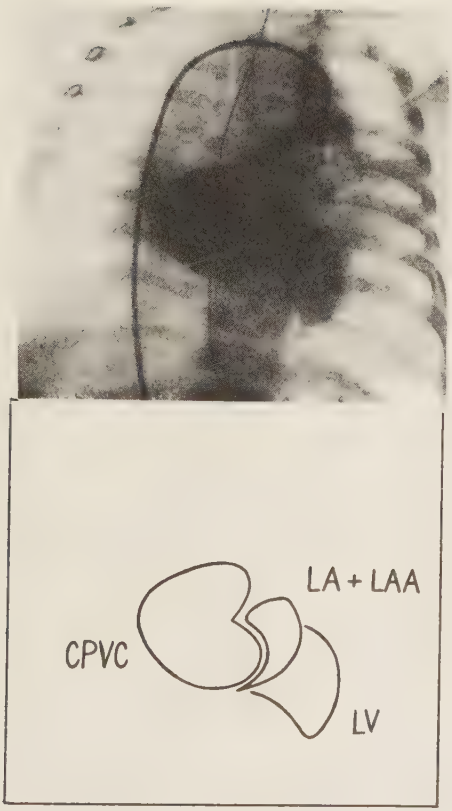

Abb.3. P.-M.B., 4 Mo.
Angiokardiogramm nach Kontrastmittel-Injektion in den stark vergrößerten oberen Anteil des linken Vorhofes (a.p.): Darstellung beider Vorhofanteile, zwischen ihnen linearer Füllungsdefekt als Ausdruck einer Membran, linkes Herzohr am mitralklappennah gelegenen unteren Anteil; schwache Anfärbung des linken Ventrikels. CPVC, "common pulmonary vein chamber"; LA, wahrer linker Vorhof; LAA, linkes Herzohr; LV, linker Ventrikel.

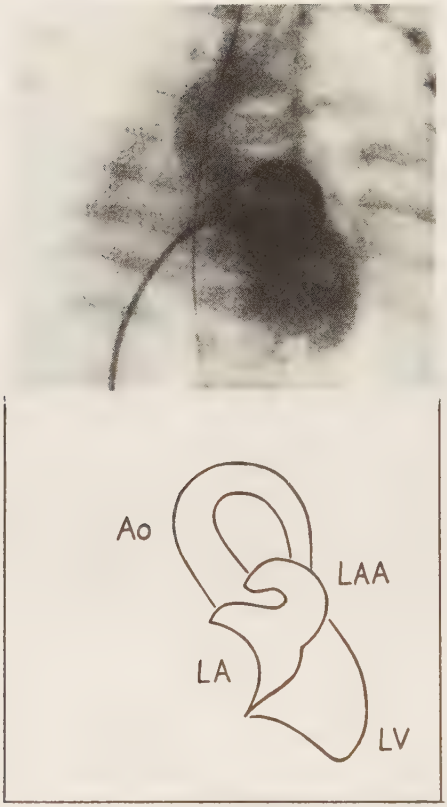

Abb.4. P.-M.B., 4 Mo.
Angiokardiogramm nach Kontrastmittel-Injektion in den unteren Anteil des linken Vorhofes (a.p.): Darstellung nur dieses kleinen unteren Vorhofanteils - zum oberen Vorhof hin von der anormalen Membran, zum linken Ventrikel hin von der Mitralklappe begrenzt - und des linken Herzohres.
LA, wahrer linker Vorhof; LAA, linkes Herzohr; LV, linker Ventrikel; Ao, Aorta.

IV. Diskussion

IV. 1. Übersicht über die Fälle und präoperative Verläufe

In den letzten 10 Jahren (von 1972 bis Ende 1982) sind in der Kinderkardiologie der Universitätsklinik Düsseldorf **5 Kinder** behandelt worden, bei denen die Diagnose eines **links-atrialen supravalvulären Ringes** (4 Fälle) und eines **Cor triatriatum sinistrum** (1 Fall) gestellt wurde. Es handelt sich um 4 Säuglinge, die alle innerhalb der ersten 4 Lebensmonate erstmals bei uns untersucht und im Alter von 4 bis 19 Monaten in der hiesigen Kardiochirurgie operiert wurden; ein Kind wurde erstmals im Alter von 10 Jahren vorgestellt und ebenfalls sofort mit Diagnosestellung einer operativen Korrektur zugeführt.

In allen Fällen waren zusätzliche cardiale Fehlbildungen vorhanden, deren Symptomatik zumindest in 4 Fällen initial stark im Vordergrund stand; zu welchem Zeitpunkt die links-atriale Obstruktion in diesen Fällen zu einer ersten klinischen Manifestation geführt hätte, ist nicht genau abzuschätzen. Bei dem 5. Fall muß - retrospektiv gesehen - die links-atriale Stenosierung als dominierender Befund angesehen werden.

2 Kinder, S.R. und M.F., wurden bereits in der Neugeborenenzeit hinsichtlich einer cardialen Symptomatik auffällig; sie war geprägt vor allem durch die zusätzlich vorhandenen Ventrikelseptumdefekte, im einen Fall bei Double outlet des rechten Ventrikels und subvalvulärer Pulmonalstenose (Fall 3), im anderen Fall kombiniert mit einer Aortenisthmusstenose und einem persistierenden Ductus arteriosus Botalli (Fall 2).

Die anderen Kinder waren bei Manifestation der ersten Symptome 2 Monate, 2 Monate und 3 Monate alt. Bei ihnen waren als zusätzliche Fehlbildungen wiederum ein VSD (Fall 4), ein VSD und eine subvalvuläre Aortenstenose (Fall 1) bzw. eine partielle Lungenvenenfehleinmündung mit links-rechts-Shunt auf Vorhofebene bei Foramen ovale-Defekt (Fall 5) vorhanden (s. Tab.8.).

Auffallend häufig ist - in allen 4 Fällen mit supravalvulärem Ring - die **Kombination mit einem VSD**, der stets durch deutliche Zeichen eines Links-Rechts-Shunts mit vermehrtem Lungengefäßdurchfluß, entsprechendem Auskultations- und Röntgenthoraxbefund und Zeichen der Rechtsherzbelastung im EKG und Röntgenbild zu der Annahme eines sekundären, nämlich durch die Volumenbelastung bei LR-Shunt bedingten pulmonalen Hypertonus führte.

Das häufig kombinierte Auftreten des supravalvulären Ringes mit einem VSD wurde auch von vielen anderen Untersuchern (bei 30 bis 50 % der in der Literatur beschriebenen Fälle) angegeben. Weiterhin findet sich nach entsprechenden Literaturberichten überzufällig häufig die Kombination mit bestimmten anderen angeborenen Fehlbildungen des linken Herzens, die dem sogenannten **"Shone-Komplex"** (SHONE et al., 1963) zugerechnet werden (s. Kap. II.2.1.).

In Übereinstimmung hiermit sind bei 2 unserer Kinder mit supramitralem Ring zusätzlich eine subvalvuläre Aortenstenose (Fall 1) bzw. eine Aortenisthmusstenose und eine "parachute Mitralklappe" (Fall 2) vorhanden (s. Tab.8.).

> SHONE et al. berichten über 7 Kinder und einen jungen Erwachsenen, die alle an den hämodynamischen Folgen der linkscardialen Obstruktion bzw. den Folgen einer versuchten operativen Korrektur an der Mitralklappe verstarben. Die Diagnose wurde ohne Ausnahme erst autoptisch gestellt.

Lediglich in einem Fall - 8 Monate alter Säugling, der akut im Zustand der cardialen Dekompensation verstarb - fand sich ein supravalvulärer Ring als dominierender Befund. Bei allen übrigen Kindern standen andere links-cardiale Obstruktionen, v.a. Aortenisthmusstenosen und subvalvuläre Aortenstenosen oder auch zusätzliche Vitien wie Ventrikelseptumdefekte im Vordergrund. In diesen Fällen wurde erst nach operativer Korrektur der initial das Bild beherrschenden Fehlbildungen eine zusätzlich vorhandene Obstruktion im linken Vorhof oder an der Mitralklappe klinisch deutlich.

Bei den beiden von uns beobachteten Kindern standen zunächst die Symptome von großen LR-Shunts mit Plethora der Lunge und in der Folge pulmonalem Hypertonus und Rechtsherzbelastung im Vordergrund. Die Säuglinge waren bereits mit 2 Monaten (Fall 1) bzw. 6 Wochen (Fall 2) herzinsuffizient.
Bei dem **1. Kind** ergab sich dann im Alter von 10 Jahren (Erstvorstellung) aufgrund des Auskultations-, EKG- und Röntgenthoraxbefundes der Verdacht auf ein kombiniertes Mitralvitium. Erst eine Herzkatheter-Untersuchung führte zu der Diagnose einer zusätzlich vorliegenden subvalvulären Aortenstenose und bestätigte eine vorliegende Obstruktion auf Höhe der Mitralklappe, die jedoch als Mitralstenose fehlgedeutet wurde; erst durch den operativen Eingriff wurde die richtige Beschreibung der Fehlbildung als supravalvulärer stenosierender Ring möglich.
Bei dem anderen Kind (**Fall 2**) machte eine Verschlechterung des klinischen Zustandes mit Zunahme des pulmonalen Hypertonus innerhalb von etwa 8 Monaten nach der operativen Korrektur einer Aortenisthmusstenose, Ligatur eines persistierenden Ductus und Bändelung der Pulmonalarterie - als Palliativmaßnahme bei großem VSD - auf eine zusätzliche Fehlbildung, d.h. eine Obstruktion im Bereich des linken Vorhofes, aufmerksam; es ergab sich der Verdacht auf eine congenitale Mitralstenose, der durch eine Herzkatheter-Untersuchung fälschlicherweise bestätigt wurde. Auch in

diesem Fall konnte erst intraoperativ die korrekte Diagnose eines supravalvulären Ringes gestellt werden; zusätzlich fand sich eine "parachute Mitralklappe", die jedoch offensichtlich keine hämodynamische Relevanz hatte.

Bei den anderen Kindern war der Verlauf ähnlich.
Bei **Fall 3** fielen bereits am 6. Lebenstag neben dem VSD-Geräusch (seit 3. Lebenstag) röntgenologisch und elektrokardiographisch Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie auf, im EKG auch eine rechts-atriale Belastung. Mit 3 Monaten dann deutliche Herzinsuffizienz mit Leber- und Milzvergrößerung, im EKG erstmals Zeichen der links-atrialen Belastung.
Eine Herzkatheter-Untersuchung im Alter von 6 Monaten führte zu der Diagnose eines Double outlet des rechten Ventrikels mit VSD, "Mitralstenose" und einem pulmonalen Hypertonus, - der eindeutig durch die "Mitralstenose" bzw. eine Obstruktion auf Höhe der Mitralklappe bedingt war. Wiederum wurde als wahre Ursache ein supravalvulärer stenosierender Ring - neben einer auch vorhandenen leichten valvulären Mitralstenose - erst intraoperativ erkannt.

Bei dem **4. Kind** wurde nach der klinischen Untersuchung im Alter von 8 Monaten - Herzinsuffizienz mit Leber- und Milzvergrößerung; auskultatorisch neben dem VSD-Geräusch Diastolikum über Apex und fraglicher Mitralöffnungston; röntgenologisch vermehrte Lungengefäßzeichnung, röntgenologisch und elektrokardiographisch Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie - bereits der Verdacht auf eine relative "Mitralstenose" bei VSD geäußert. Bei einer Herzkatheter-Untersuchung konnte jedoch nur ein großer druckangleichender VSD mit pulmonalem Hypertonus nachgewiesen werden.
1/2 Jahr später - allgemein war der klinische Zustand des Kindes deutlich schlechter - fiel röntgenologisch erstmals eine Vergrößerung des linken Vorhofes auf.
Intraoperativ fand sich eine auffällige Dilatation des linken Vorhofes mit einem erhöhten intraatrialen Druck, was zunächst

wiederum den Verdacht auf eine Mitralstenose nahelegte. Erst die Inspektion der Mitralklappe erlaubte die korrekte Diagnose eines supravalvulären Ringes, der offensichtlich die Klappenöffnungsbewegung behinderte.

Zusammenfassend läßt sich daher sagen, daß in den ersten **3 Fällen** die Kinder mit der **präoperativen Diagnose** einer **Mitralstenose** - neben den genannten zusätzlichen Vitien - einer chirurgischen Korrektur zugeführt wurden; im 4. Fall war präoperativ nur ein VSD bekannt (s. Tab.8.).

Bei dem **5. Fall** wurde die korrekte Diagnose bereits präoperativ gestellt: es handelte sich um ein **Cor triatriatum** des linken Vorhofes.
Bei Untersuchung im Alter von 4 Monaten bestand bereits eine therapeutisch nicht beherrschbare Herzinsuffizienz mit ausgeprägter Tachypnoe, Dyspnoe und massiver Lebervergrößerung; es fanden sich röntgenologisch Zeichen einer erheblichen pulmonalen Druckerhöhung und wenige Tage später bereits des beginnenden Lungenoedems, elektrokardiographisch Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie und einer biatrialen Belastung, auskultatorisch kein sicheres Geräusch.
Mit Hilfe der **Echokardiographie** konnte eine intraatriale proximal der Mitralklappe gelegene Membran dargestellt werden, so daß sich der Verdacht auf eine "supravalvuläre membranöse Mitralstenose" als Ursache für den pulmonalen Hypertonus ergab.
Die Diagnosesicherung wurde durch eine **Herzkatheter-Untersuchung** mit **Angiokardiographie** - Sondierung beider Anteile des linken Vorhofes und dortige selektive Kontrastmittel-Injektionen - erbracht (s. Kap. III.2.5. und Kap. IV.2.).

Tab.8.
Übersicht über **5 eigene Fälle** mit **Cor triatriatum sinistrum** und **links-atrialem supravalvulären Ring**

Fall	1, D.B.	2, M.F.	3, S.R.	4, H.H.	5, P.B.
Geb.datum Geschlecht	8.7.66 m	2.6.76 f	11.9.76 m	3.4.78 m	4.6.82 m
1.Sympt. im Alter von	2 Mo.	1.Mo.	1.Wo.	2 Mo.	3 Mo.
präop. Diagnose *	MS	MS	MS	-	Cor triatr.
Alter bei Op.	10 J.	19 Mo.	8 Mo.	16 Mo.	4 Mo.
postop. Diagnose *	s.v. Ring	s.v. Ring	s.v. Ring	s.v. Ring	Cor triatr.
zusätzliche cardiale Fehlbildungen	subvalv. AoS VSD	Istha PDA VSD "para-chute" MV	DORV VSD subvalv. PS valv.MS	VSD	PAPVD F.O.-Defekt

* Diagnose bezüglich der links-atrialen Obstruktion

Abkürzungen: MS, Mitralstenose; Cor triatr., Cor triatriatum; s.v. Ring, supravalvulärer Ring; AoS, Aortenstenose; VSD, Ventrikelseptumdefekt; Istha, Aortenisthmusstenose; PDA, persistierender Ductus arteriosus Botalli; MV, Mitralklappe; DORV, Double outlet des rechten Ventrikels; PS, Pulmonalstenose; PAPVD, partielle Lungenvenenfehleinmündung; F.O., Foramen ovale.

IV. 2. Diagnostik

Nach unseren Erfahrungen existieren - in Übereinstimmung mit den Beobachtungen aller anderen Untersucher (s. Kap. II.3.) - für die hier besprochenen links-atrialen Obstruktionen keine spezifischen klinischen Symptome und keine eindeutigen Untersuchungsbefunde (s. Tab.9.).

Der klinische Befund - Herzinsuffizienz mit ausgeprägter Dys- und Tachypnoe, Leber- und Milzvergrößerung - erlaubt sicherlich zumindest bei Fall 1, 3 und 4 keine gezielte Aussage über eine bestimmte Fehlbildung als auslösende Ursache, da bei diesen Kindern zum Zeitpunkt der Untersuchung schwerwiegende zusätzliche cardiale Vitien vorhanden waren (s. Tab.8.).
In 2 Fällen jedoch wurde der schlechte klinische Zustand des Säuglings eindeutig durch eine Stenosierung im Bereich des linken Vorhofes verursacht. Es handelt sich hierbei zum einen um Fall 2, bei dem 8 Monate nach einer effektiven Bändelung der Pulmonalarterie bei Ventrikelseptumdefekt, also trotz Beseitigung der initial bestehenden Volumenbelastung der Lungenstrombahn, wiederum Zeichen einer deutlichen Zunahme des pulmonalen Hochdrucks sichtbar waren, - zum anderen um Fall 5, bei dem im Alter von 4 Monaten eine cardiale Dekompensation mit beginnendem Lungenoedem eintrat, und zwar allein aufgrund eines Cor triatriatum des linken Vorhofes - der Links-Rechts-Shunt bei Foramen ovale-Defekt wurde als wenig relevant nachgewiesen.

Der Auskultationsbefund gab in 4 von unseren 5 Fällen deutliche Hinweise auf eine Druckbelastung des rechten Ventrikels bei pulmonalem Hypertonus - Akzentuierung und Spaltung des 2. Tones mit Betonung des Pulmonalsegmentes. In einem Fall (10 Jahre alter Junge) fand sich der typische Geräuschbefund eines kombinierten

Mitralvitiums; in einem anderen Fall (8 Monate alter Säugling) war der Auskultationsbefund mit einer Mitralstenose vereinbar. In 2 Fällen fanden sich lediglich die Geräusche der Ventrikelseptumdefekte und Pulmonalstenosen; bei dem Fall mit Cor triatriatum war kein Geräusch auskultierbar.
Variable uncharakteristische systolische und auch diastolische Geräusche über der Basis, am linken unteren Sternalrand oder über der Spitze - wie in der Literatur bei gut der Hälfte der Patienten beschrieben - fanden wir nicht.

Der Röntgenthoraxbefund zeigte in allen Fällen eine mäßige bis ausgeprägte Cardiomegalie mit angehobener und abgerundeter Herzspitze als Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie; in 2 Fällen war eine Vorwölbung im Bereich des rechten Vorhofes erkennbar. Bei 3 Kindern fand sich bei Aufnahme im seitlichen Strahlengang eine deutliche Vergrößerung des linken Vorhofes - bei einem Fall bereits im Alter von 6 Wochen. Hierbei ist allerdings nicht zu entscheiden, inwieweit die links-atriale Dilatation durch eine Volumenbelastung bei VSD oder durch die supravalvuläre "Mitralstenose" verursacht wurde.
In allen Fällen war die Lungengefäßzeichnung vermehrt, was jedoch wiederum durch die bei 4 Kindern vorhandenen Ventrikelseptumdefekte mit links-rechts-Shunt und Lungenüberflutung ebenso wie durch eine links-atriale Obstruktion verursacht sein konnte. Bei 2 Säuglingen jedoch (Fall 2 und Fall 5, s. auch oben/klinischer Befund) wurde diese Lungenstauung allein durch die Stenosierung im Bereich des linken Vorhofes verursacht.

Im EKG fand sich in allen Fällen - in Übereinstimmung mit den in der Literatur mitgeteilten Befunden - eine Rechtsachsendeviation mit einem QRS-Frontalvektor zwischen +110 und +160 Grad, deutliche Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie in den Brustwandableitungen, meist mit Repolarisationsstörungen rechts-präcordial, und in 3 Fällen betonte bis überhöhte P-Wellen rechts-

und/oder links-präcordial als Ausdruck einer rechts-, links- oder biatrialen Belastung.
Nur in einem Fall (10 Jahre alter Junge) beobachteten wir Vorhofflimmern mit absoluter Arrhythmie; auch in der Literatur wird von Vorhoftachykardien berichtet, die jedoch mit signifikant geringerer Häufigkeit als bei Patienten mit Mitralstenose auftreten.

Eine Zusammenstellung der klinischen, röntgenologischen und elektrokardiographischen Befunde der 5 Fälle zeigt Tabelle 9.

Es soll betont werden, daß als **diagnostisch wegweisend** a l l e Zeichen eines pulmonalen Hypertonus mit Rechtsherzbelastung angesehen werden müssen. Besonders bei Vorliegen auch einer linksatrialen Hypertrophie bzw. -Dilatation in Kombination mit einer vermehrten Lungengefäßzeichnung sollte eine Stenose auf Höhe des linken Vorhofes in die differentialdiagnostischen Überlegungen einbezogen werden.
Doch selbst wenn solche dringend verdächtigen Befunde fehlen, aber kein Vitium gefunden wird, daß den unverhältnismäßig schlechten cardialen Zustand eines Neugeborenen ausreichend zu erklären vermag, sollte immer auch gezielt nach einer linksatrialen Obstruktion gesucht werden. Aufgrund der häufigen Kombination mit anderen Fehlbildungen, wie z.B. VSD, gilt dies auch für solche Fälle, in denen bereits e i n e mit den Befunden vereinbare Diagnose gestellt wurde, ursprünglich aber eine linksatriale Obstruktion vermutet wurde.

Tab.9.
Cor triatriatum und **links-atrialer supravalvulärer Ring - klinische** und **physikalische Untersuchungsbefunde.** Übersicht über **5 eigene Fälle** (zusätzliche cardiale Fehlbildungen s. Tab.8.).

Fall	1	2	3	4	5
Anamnese					
Herzinsuff.					
mit	2 Mo.	6 Wo.	3 Mo.	2 Mo.	3 Mo.
Infekte	+++	++	-	+++	-
klin. Befund					
mit	10 J.	14 Mo.*	3 Mo.	14 Mo.	4 Mo.
AF		50/min.	80/min.	60/min.	90/min.
Dyspnoe	Ruhe ++	+	++	++	++
Voussure	+++	+++	+++	+++	-
Leber	nicht	3 cm	3 cm	4 cm	5 cm
Milz	beurt.	1 cm	2 cm	1 cm	1 cm
Auskultation					
Herzaktion	arrhyth.	rhythm.	rhythm.	rhythm.	rhythm.
2. Herzton	nicht beurt.	pauk.u. gespalt.	pauk.u. gespalt.	betont, gespalt.	gespalt., Pulm.seg. betont
Geräusche	-Grad 4 Holosyst. Apex -Grad 3 Mesodiast. Apex	-Grad 4 Holosyst. 4.ICR li. -Holosyst. 2.ICR li. ("PS"nB.)	-Grad 3 Holosyst. 4.ICR li. -Grad 2 Holosyst. 1.ICR li.	-Grad 3 Mesosyst. 4.ICR li. -Grad 2 Mesodiast. Apex	keine

Tab.9. (Forts.)

Fall	1	2	3	4	5
Rö.-Herzfern					
Cardiomegalie	+++	+	+	+	+
RV	RVH	RVH	RVH	RVH	-
Pulm.segm.	promin.	promin.		promin.	
RA-Vergröß.	+	+	-	-	-
LA-Vergröß.	++	+	-	+	-
Lungengefäß-zeichnung	++	++	(+)	++	++
EKG-Befund					
Rhythmus	AF	SR	SR	SR	SR
Frequenz	bis200/'	130/min.	160/min.	105/min.	180/min.
QRS-Frontal-vektor	+120°	+120°	+150°	+110°	+110°
BWA:					
QRS-Komplex	RVH	RVH LVH	RVH	RVH LVH	RVH
P-Wellen	LAB	RAB	RAB LAB		RAB LAB

* 8 Mo. nach Resektion der Aortenisthmusstenose, Ligatur des Ductus und Bändelung der Pulmonalarterie.

Abkürzungen: AF, Atemfrequenz bzw. atrial fibrillation (EKG); SR, Sinusrhythmus; BWA, Brustwandableitungen; RVH/LVH, rechts-/links-ventrikuläre Hypertrophie; RAB/LAB, rechts-/links-atriale Belastung; "PS"nB.= künstliche Pulmonalstenose nach Bändelung.

Als einzige sicher aussagekräftige Untersuchungsverfahren haben sich - wie auch in der Literatur ohne Ausnahme betont und an unserem Fall 5 überzeugend demonstrierbar - die Echokardiographie und die Herzkatheter-Untersuchung mit Angiokardiographie erwiesen.
Mit der **Echokardiographie** existiert eine moderne nicht-invasive Untersuchungsmethode, die mit relativ großer Zuverlässigkeit die Darstellung einer intraatrialen Membran - also die Diagnose eines Cor triatriatum oder eines supravalvulären Ringes - und den Ausschluß der meisten anderen differentialdiagnostisch zu beachtenden Vitien erlaubt (s. Kap. II.3.6.).
Dennoch ist auch weiterhin die Durchführung einer **Herzkatheter-Untersuchung** mit **Angiokardiographie** unerläßlich, da nur letztere Befunde zu liefern vermag, die die Diagnose auch in Form quantitativer Meßgrößen beweist. Daneben erlaubt nur die Herzkatheter-Untersuchung eine zuverlässige **Differenzierung** zwischen **Cor triatriatum** und **supravalvulärem Ring** (s. Kap. II.3.5.).

Bei allen unseren Patienten wurden Herzkatheter-Untersuchungen durchgeführt, die jedoch in den 4 Fällen mit supravalvulärem Ring nicht zur korrekten Diagnose führten; bei 3 Kindern wurde eine "**Mitralstenose**" diagnostiziert.
Diese **Fehldiagnose** bzw. die Tatsache, daß eine anormale linksatriale Membran bei der Herzkatheterisierung sehr leicht übersehen werden kann,- insbesondere wenn eine Pulmonal-Kapillardruckmessung nicht gelingt und daher dann ein wesentlicher wegweisender Befund fehlt, der anderenfalls zu weiteren Maßnahmen Anlaß gäbe -, ist ein **bekanntes Problem** (MANUBENS et al., 1960; MEHRIZI et al., 1965; RAO et al., 1969; u.a.m.).
Sogar **bei Sondierung des linken Vorhofes** - durch ein offenes Foramen ovale, einen ASD oder retrograd - wird im Fall eines **Cor triatriatum** meist nur der mitralnah gelegene Niederdruckanteil erreicht und somit ein Normalbefund registriert. Hier muß die **Bedeutung der Pulmonal-Kapillardruckmessung** betont werden,

die zwar - und dies vor allem bei ausgeprägtem pulmonalem Hypertonus - nicht immer unproblematisch durchführbar ist, jedoch gerade in diesem Fall einen wertvollen **wegweisenden** (pathologischen) **Befund** liefert. Falls sich bei einem **supravalvulären Ring** ein erhöhter Druck im linken Vorhof findet, wird dieser Befund meist im Sinne einer Mitralstenose fehlinterpretiert (Vorgehen zur korrekten Diagnosestellung s. Kap. II.3.5.).

Wir fanden in allen 5 Fällen (s. Tab.10.) eine massive Druckerhöhung im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie - Systemdruck erreichend - und in 3 Fällen einen erhöhten Pulmonal-Kapillardruck; bei 2 Kindern wurde ein PC-Druck nicht registriert. In diesen beiden Fällen (Diagnose **supravalvulärer Ring**) wurde der linke Vorhof sondiert, wobei in einem Fall ein erhöhter Druck, im anderen Fall ein Normalwert gemessen wurde, - auch bei diesem Kind war bei der intraoperativen Registrierung vor Korrektur der links-atriale Druck allerdings erhöht.
Es kann somit gefolgert werden, daß bei allen 5 Kindern der PC-Druck als Ausdruck der pulmonal-venösen Stauung erhöht, und bei den 4 Kindern mit supravalvulärem stenosierendem Ring der Druck im linken Vorhof ebenfalls erhöht war.
Bei Fall 5 (Diagnose **Cor triatriatum**) gelang die Sondierung beider Vorhofanteile, die angiographische Darstellung der intraatrialen Membran und an dieser der Nachweis eines erheblichen Druckgradienten durch Registrierung von Normaldruck im mitralnah gelegenen wahren linken Vorhof und Messung eines erhöhten Druckes im proximal gelegenen zusätzlichen Vorhofanteil. Durch Darstellung des linken Herzohres, welches als dem unten gelegenen wahren linken Vorhof (Niederdruckanteil) zugehörig erkannt werden konnte, war die Diagnose eines Cor triatriatum bewiesen.

Tab.10.

Übersicht über die **Herzkatheter-Daten** bei unseren **5 Fällen** mit **supravalvulärem Ring** (Fall 1-4) und **Cor triatriatum** (Fall 5).

Fall (Alter)	Druckwerte (mm Hg) m = Mitteldruck			
	RV	PA	PC	LA
1 (10 J.)	75-80/2	75-80/40	-	30/22
2 (14 Mo.)	110/35	110/35 (prox.Bänd.) 55/32 (dist.Bänd.)	24/14	-
3 (6 Mo.)	80/5	80/40 m = 55	m=14-15	-
4 (8 Mo.)	90/-4 m = 41	92/42 m = 70	-	m = 6 (intraop.vor Korr. 26/13)
5 (4 Mo.)	91/-2 m = 44	85/39 m = 56	m = 32	9/1 m = 6 (Niederdruck-vorhof) m = 31 (Hochdruck-anteil)

Abkürzungen: RV, rechter Ventrikel; PA, Pulmonalarterie; PC, Pulmonal-Kapillardruck; LA, linker Vorhof.

IV. 3. Therapie und postoperative Verläufe

Die **chirurgische Korrektur** wurde in allen Fällen über eine longitudinale Sternotomie und unter den Bedingungen der totalen EKZ durchgeführt. In einem Fall wurde eine Eröffnung des rechten Vorhofes und Inzision des Vorhofseptums vorgenommen, in allen anderen Fällen eine Eröffnung des linken Vorhofes als Zugang zur Mitralklappe gewählt.
Eine totale Resektion des supravalvulären Ringes bzw. der intraatrialen Membran war bei diesem Vorgehen ohne Schwierigkeiten möglich; bei Fall 3 erforderte eine leichte valvuläre Mitralstenose zusätzliche Maßnahmen in Form einer digitalen Sprengung der Klappe.

In den 4 Fällen mit **supravalvulärem Ring** fanden sich an der Mitralklappe im Detail folgende anatomische Verhältnisse:

- etwa 3 mm breite zirkuläre Leiste im Bereich des Anulus der Mitralklappe mit einem zentral gelegenen nur bohnengroßen Ostium (Fall 1)
- 2-4 mm breite ringförmige Membran, in etwa 2/3 der Zirkumferenz am Anulus fibrosus, zu 1/3, und zwar im Bereich des aortalen Mitralsegels, am Mitralsegel selbst inserierend (Fall 2)
- halbmondförmige Membran, vor dem posterioren Segel der Mitralklappe gelegen (Fall 3)
- etwa 4 mm breite Membran, halbmondförmig dicht oberhalb der Klappenebene gelegen und dadurch die gedachte mediale Kommissur der Mitralklappe verdeckend (Fall 4).

Die Mitralklappensegel selbst waren in 2 Fällen unauffällig, in einem Fall fand sich eine sog."parachute Mitralklappe" mit einem

einzigen Papillarmuskel, die jedoch offensichtlich kein Strömungshindernis darstellte. In einem weiteren Fall wurde der Befund an der Mitralklappe als kombiniert valvulär und supravalvulär beurteilt; es findet sich jedoch diesbezüglich - im Gegensatz zu der vorstehend erwähnten Kombination mit einer "parachute"-Deformierung der Klappe - in der Literatur kein überzufällig häufiges Zusammentreffen.

Das unmittelbare **Operationsergebnis**, d.h. die Druckverhältnisse nach Korrektur, wurden in 4 Fällen durch eine **intrakardiale Registrierung** vor Verschluß des Thorax demonstriert; der weitere Verlauf wurde bei 3 Kindern neben regelmäßigen klinischen Kontrollen - je nach Schweregrad der cardialen Fehlbildungen und der Vollständigkeit der erfolgten Korrektur in viertel-, halb- und später jährlichen Abständen - durch **Herzkatheter-Untersuchungen** überprüft, die in einem Fall einige Tage postoperativ und nochmals 4.5 Jahre später, in den anderen Fällen 4 Wochen postoperativ bzw. 7 Monate nach dem Eingriff erfolgten. Der jüngste und erst vor 1/2 Jahr operierte Säugling ist vor wenigen Wochen zu einer Kontroll-Untersuchung wiedervorgestellt worden.

Die bei der **intraoperativen Druckmessung nach Korrektur** registrierten Werte zeigten bei 4 Kindern (Fall 1,2,4,5) eine Normalisierung der Druckverhältnisse in linkem Vorhof und rechtem Ventrikel oder zumindest eine deutliche Besserung im Vergleich zu den präoperativen Werten (s. Tab.3. bis Tab.7.).
Bei den **Herzkatheter-Kontrolluntersuchungen** fanden sich bei Fall 1 (4 Wochen postoperativ) dann allerdings wiederum mäßig erhöhte Drucke im linken Vorhof und Lungenkreislauf, die durch die bestehenden Restdefekte (VSD, kombiniertes Mitralvitium, AoS) zu erklären waren.
Bei Fall 3 (4.5 Jahre postoperativ) wurde ein persistierender pulmonaler Hypertonus bei unverändert hohen Drucken in linkem Vorhof, Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel nachgewiesen; die

vorhandenen Restdefekte (VSD, kombiniertes Mitralvitium) waren bei diesem Kind insgesamt hämodynamisch wenig relevant,- insbesondere konnte eine Eisenmengerreaktion bei einem pulmonalen Gefäßwiderstand, der nur 1/4 des Systemwiderstandes betrug, ausgeschlossen werden.
Bei Fall 4 (7 Monate postoperativ) zeigte die Druckmessung einen normalen Druck im linken Vorhof und eine nur noch minimale Druckerhöhung in der Pulmonalarterie.

Die **klinischen Untersuchungsbefunde** betreffend waren die postoperativen Verläufe insgesamt sehr zufriedenstellend.
Bei allen Kindern war nach spätestens 6 Monaten die körperliche Leistungsfähigkeit gut, der klinische Befund unauffällig; in 4 Fällen war noch eine leichte Cardiomegalie vorhanden (bei Fall 4 noch 2 Jahre, bei Fall 3 auch noch 4.5 Jahre nach dem Eingriff), bei einem Säugling waren bereits 4 Wochen postoperativ Herzgröße und Lungengefäßzeichnung im Bereich der Norm. Die EKG-Befunde waren innerhalb von 1/2 bis 2 Jahren bei 4 Kindern normalisiert; lediglich bei Fall 2 waren weiterhin Zeichen der biatrialen und biventrikulären Hypertrophie vorhanden.

V. Zusammenfassung und Schlußfolgerungen

Es wird von 5 Fällen (4 Säuglingen und einem 10 jährigen Kind) mit **Cor triatriatum sinistrum** bzw. **links-atrialem supravalvulären Ring** berichtet, die in den letzten 10 Jahren in der Kinderkardiologie der Universitätsklinik Düsseldorf und der Chirurgischen Klinik B behandelt wurden.

Es handelt sich bei beiden Fehlbildungen um äußerst seltene congenitale Vitien, die zu einer Obstruktion auf Höhe des linken Vorhofes und als Folge einem pulmonalen Hypertonus mit Rechtsherzbelastung führen; die Hämodynamik gleicht somit der einer congenitalen Mitralstenose.
Bei ausgeprägter Stenosierung - d.h. wenn sich in jener intraatrialen Membran nur eine sehr enge Öffnung mit einem Durchmesser von weniger als 3 bis 5 mm befindet,- kann es schon im Neugeborenen- oder frühen Säuglingsalter zu einer therapeutisch nicht beherrschbaren Herzinsuffizienz mit Lungenoedem und Rechtsherzversagen, einer akuten cardialen Dekompensation mit letalem Ausgang kommen.

Bei den 4 Fällen mit **supravalvulärem Ring** waren zusätzliche cardiale Fehlbildungen vorhanden, die im Neugeborenenalter klinisch dominierten - VSD, PDA, Istha, DORV, AoS, PS -, so daß der klinische Befund - alle Kinder waren herzinsuffizient schon im Alter von 6 Wochen bis 3 Monaten - keine gezielte Aussage erlaubt.
Auskultatorisch, röntgenologisch und elektrokardiographisch fanden sich stets nur unspezifische Zeichen des pulmonalen Hypertonus mit Rechtsherzbelastung: Betonung und Spaltung des 2.Herz-

tones, Cardiomegalie, vermehrte Lungengefäßzeichnung, elektrokardiographisch Rechtsachsendeviation, Zeichen der rechts-ventrikulären Hypertrophie und meist auch einer biatrialen Dilatation.

Bei allen Kindern wurden **Herzkatheter-Untersuchungen** durchgeführt, die jedoch nicht zur korrekten Diagnose führten. In 3 Fällen wurde eine "Mitralstenose" diagnostiziert, deren wahre Ursache - ein supravalvulärer stenosierender Ring - erst intraoperativ erkannt wurde.
Bei einem 4 Monate alten Säugling mit **Cor triatriatum** gelang es, die korrekte Diagnose bereits präoperativ zu stellen (der jüngste Fall, Herbst 1982). Kurz nach der Aufnahme trat eine akute cardiale Dekompensation mit beginnendem Lungenoedem auf. Die physikalischen Untersuchungsbefunde ergaben auch hier neben unspezifischen Zeichen der pulmonalen Druckerhöhung bzw. -Stauung, der rechts-ventrikulären Hypertrophie und einer biatrialen Belastung keine weiterführenden Informationen.
Mit Hilfe der **Echokardiographie** konnte eine intraatriale proximal der Mitralklappe gelegene Membran dargestellt werden. Die Diagnosesicherung wurde durch eine **Herzkatheter-Untersuchung** mit Angiokardiographie erbracht, bei der eine Erhöhung des Pulmonal-Kapillardruckes, eine Zweiteilung des linken Vorhofes durch eine anormale Membran - und an dieser ein erheblicher Druckgradient - nachgewiesen wurde.

Alle Kinder wurden im Alter von 4 bis 19 Monaten bzw. 10 Jahren durch Resektion der intraatrialen Membran bzw. des supravalvulären Ringes unter den Bedingungen der EKZ **chirurgisch korrigiert.**
Der **Operationserfolg** wurde durch regelmäßige ambulante kardiologische Kontrollen und bei 3 Kindern auch durch postoperative Herzkatheter-Untersuchungen überprüft.
Die **Gesamtbeobachtungsdauer** nach dem chirurgischen Eingriff liegt nunmehr zwischen 6 Monaten und 4 1/2 Jahren. Die Kinder sind zum

heutigen Zeitpunkt 10 Monate, 5 Jahre, 6 1/2 Jahre, knapp 7 Jahre und 16 3/4 Jahre alt.

Das Behandlungsergebnis ist in allen Fällen zufriedenstellend.

Die direkt intraoperativ nach Korrektur gemessenen Drucke zeigten bei allen Kindern eine Normalisierung oder zumindest eine deutliche Besserung gegenüber den präoperativen Werten.
Bei den Herzkatheter-Kontrolluntersuchungen (4 Wochen, 7 Monate und 4.5 Jahre postoperativ) fanden sich bei einem Fall ein normaler Druck im linken Vorhof und eine nur noch minimale Druckerhöhung in der Pulmonalarterie. Bei 2 anderen Kindern wurden zwar wiederum mäßig erhöhte Drucke in linkem Vorhof und Lungenkreislauf bzw. bei einem Fall ein persistierender pulmonaler Hypertonus mit praktisch unverändert hohen Drucken in linkem Vorhof, Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel registriert; die vorhandenen Rest-Defekte (Ventrikelseptumdefekte und kombinierte Mitralvitien) waren jedoch insgesamt wenig relevant.

Bei allen Kindern war nach spätestens 6 Monaten der klinische Befund unauffällig und die körperliche Leistungsfähigkeit gut bzw. dem Alter entsprechend; lediglich eine mäßige Cardiomegalie (in 4 Fällen) und EKG-Veränderungen im Sinne einer biatrialen und biventrikulären Hypertrophie (bei einem Fall) blieben länger bestehen.

Die Diagnose dieser Fehlbildungen ist äußerst schwierig, da spezifische Symptome und eindeutige Befunde bei den üblichen physikalischen Untersuchungsverfahren nicht existieren. Auch bei einer Herzkatheterisierung wird eine anormale links-atriale Membran sehr leicht übersehen, und dies sogar bei Sondierung des linken Vorhofes, da im Fall eines Cor triatriatum meist nur der mitralnah gelegene Niederdruckanteil erreicht und somit ein Normalbefund registriert wird. Falls sich bei einem supravalvulären Ring

ein pathologisch erhöhter Druck im linken Vorhof findet, wird dieser Befund meist im Sinne einer Mitralstenose fehlinterpretiert.

Als **diagnostisch wegweisend** müssen alle Zeichen eines pulmonalen Hypertonus mit Rechtsherzbelastung angesehen werden. Besonders wenn kein Vitium gefunden wird, daß den unverhältnismäßig schlechten cardialen Zustand eines Neugeborenen oder Säuglings ausreichend zu erklären vermag, sollte gezielt nach einer links-atrialen Obstruktion gesucht werden. Aufgrund der häufigen Kombination mit anderen Fehlbildungen, wie z.B. VSD, gilt dies auch für solche Fälle, in denen bereits e i n e mit den Befunden vereinbare Diagnose gestellt wurde, ursprünglich aber eine links-atriale Obstruktion vermutet wurde.
Die diagnostische Methode der Wahl ist heute die **echokardiographische Untersuchung**, bei der mit relativ großer Zuverlässigkeit die Darstellung einer intraatrialen Membran gelingt.
Dennoch ist auch weiterhin eine **Herzkatheter-Untersuchung** mit **Angiokardiographie** unerläßlich, da nur letztere die vermutete Diagnose auch quantitativ erfassen kann und eine Differenzierung zwischen Cor triatriatum und supravalvulärem Ring erlaubt.

Die auf diese Weise gesicherte Diagnose einer links-atrialen stenosierenden Membran ist immer als **absolute Operationsindikation** anzusehen; eine chirurgische Korrektur durch Resektion des intraatrialen Septums oder eines supramitralen Ringes ist ohne Zeitverzug, d.h. praktisch sofort mit Diagnosestellung anzustreben.

Hat früher der Chirurg noch deutlich mehr zur Behebung des Krankheitsbildes beigetragen - und dies immer unter operativen Bedingungen diagnostizierend -, so kann heute der Kinderkardiologe durch rechzeitige korrekte Diagnosestellung seinen notwendigen Anteil zur Beherrschung dieses vitalbedrohenden Herzfehlers leisten.

VI. Literaturverzeichnis

1. Ahn, C., Hosier, D.M., and Sirak, H.D.:
Cor triatriatum. A case report and review of other operatic cases.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 56: 177, 1968.

2. Anderson, R.C., and Varco, R.L.:
Cor triatriatum. Successful diagnosis and surgical correction in a three year old girl.
Am. J. Cardiol. 7: 436, 1961.

3. Arvey, A., and Szücs, O.:
Cor triatriatum mit Vorhofseptumdefekt.
Ztschr. Kreislauffschg. 45: 845, 1956.

4. Barnes, C.G., and Finley, H.V.L.:
Cor triatriatum.
Brit. Heart J. 14: 283, 1952.

5. Barrett, N.R., and Hickie, J.B.:
Cor triatriatum.
Thorax 12: 24, 1957.

6. Becu, L.M., Tauxe, W.N., DuShane, J.W., and Edwards, J.E.:
Anomalous connection of pulmonary veins with normal pulmonary venous drainage. Report of a case with pulmonary venous stenosis and cor triatriatum.
Arch. Pathol. 59: 563, 1955.

7. Belcher, J.R., and Somerville, W.:
Cor triatriatum (stenosis of the common pulmonary vein). Successful treatment of a case.
Brit. M. J. 1: 1280, 1959.

8. Borst, M.:
Ein Cor triatriatum.
Verhandl. Dtsch. Pathol. Ges. 9: 178, 1905.

9. Brickman, R.D., Wilson, L., Zuberbuhler, J.R., and Bahnson, H.T.:
Cor triatriatum. Clinical presentation and operatic treatment.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 60: 523, 1970.

10. Carpena, C., Colokathis, B., and Subramanian, S.:
Cor triatriatum. Successful correction in 4 patients including 2 under 1 year of age.
Ann. Thorac. Surg. 17: 325, 1974.

11. Chaptal, J., Latour, H., Jean, R., Puech, P., Campo, C., Ruojon, J., and Bonnet, H.:
Coeur triatrial. Etude anatomo-clinique.
Montpellier Med. 52: 59, 1957.

12. Chesler, E.C., Beck, W., Barnard, C.N., et al.:
Supravalvular stenosing ring of the left atrium associated with corrected transposition of the great vessels.
Am. J. Cardiol. 31: 84, 1973.

13. Chung, K.J., Manning, J.A., Lipchik, E.O., Gramiak, R., and Mahoney, E.B.:
Isolated supravalvular stenosing ring of left atrium. Diagnosis before operation and successful surgical treatment.
Chest 65: 25, 1974.

14. Church, W.S.:
Congenital malformation of heart: abnormal septum in the left auricle.
Trans. Pathol. Soc. (London) 19: 188, 1868.

15. Cottier, H., and Tobler, W.:
Cor triatriatum sinister mit Stenose im anomalen Septum.
Cardiologia 30: 46, 1957.

16. Darke, C.S., Emery, J.L., and Lorber, J.:
Triatrial heart.
Brit. Heart J. 23: 329, 1961.

17. Dechamps, G., and Herbant, M.:
Un nouveau cas de coeur triatrial.
Acta cardiol. 12: 78, 1957.

18. Doerr, W.:
Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler.
III. Cor triatriatum, Sehnenfäden und Netze.
In: Handbuch der Inneren Medizin, Bd. IX/3, Springer, 1960, p.19.

19. Doxiadis, S.A., and Emery, J.L.:
Case of traitrail heart.
J. Pediatr. 42: 87, 1953.

20. Edler, I., and Hertz, C.H.:
Use of ultrasonic reflectoscope for the continuous recording of movements of the heart wall.
K. Fysiogr. Sällsk. Lund. Förhandl. 24: 5, 1954.

21. Edwards, J.E.:
Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connections.
Proc. Mayo Clin. 28: 441, 1953.

22. Edwards, J.E., DuShane, J.W., Alcott, D.L., and Burchell, H.B.:
Thoracic venous anomalies. IV. Stenosis of the common pulmonary vein (Cor triatriatum) (case 4).
Arch. Pathol. 51: 446, 1951.

23. Ellis, K., Griffiths, S.P., and Jesse, M.J.:
Cor triatriatum. Angiocardiographic demonstration of the obstructing left atrial membrane.
Am. J. Roentgenol. 92: 669, 1964.

24. Faber, V.:
Ein Fall von Cor triatriatum.
Zbl. Allg. Pathol. 61: 15, 1934.

25. Fisher, T.:
Two cases of congenital disease of the left side of the heart.
Br. Med. J. 1: 639, 1902.

26. Fowler, J.K.:
Membranous band in the left auricle.
Trans. Pathol. Soc. (London) 33: 77, 1882.

27. Gialloreto, O.P., and Vineberg, A.:
A case of cor triatriatum studied five years after surgery.
Am. J. Cardiol. 9: 598, 1962.

28. Gibbons, J.E., Jegier, W., and Murphy, D.R.:
Cor triatriatum. Clinical, hemodynamic, and autopsy studies and long-term observation after open surgical correction.
Circulation 22: 755, 1960.

29. Gibson, D.G., Honey, M., and Lennox, S.C.:
Cor triatriatum. Diagnosis by echocardiography.
Br. Heart J. 36: 835, 1974.

30. Girod, D.A., and Kurlander, G.J.:
Diagnosis of cor triatriatum by left ventricular angiography. Report of a case.
Chest 50: 535, 1966.

31. Goforth, J.L.:
Unique heart anomaly: free fibrous cord passing through three heart chambers to the aorta.
J. Am. Med. Assoc. 86: 1612, 1926.

32. Gousios, A., and Cotton, E.K.:
Cor triatriatum associated with coarctation of the aorta.
Am. J. Dis. Child. 99: 451, 1960.

33. Griffith, T.W.:
Note on a second example division of the cavity of the left auricle into two compartments by a fibrous band.
J. Anat. Physiol. 37: 255, 1903.

34. Grondin, C., Leonard, A.S., Anderson, R.,C., Amplatz, K.A., Edwards, J.E., and Varco, R.L.:
Cor triatriatum. A diagnostic surgical enigma.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 48: 527, 1964.

35. Grosse-Brockhoff, F., Loogen, F., und Schaede, A.:
Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen.
XXV. Cor triatriatum.
In: Handbuch der Inneren Medizin, Bd. IX/3, Springer, 1960, p.551.

36. Grunebaum, M., and Yahini, J.H.:
Cor triatriatum sinistrum.
Israel M. J. 21: 85, 1962.

37. Guerin, F., and Poisson, M.:
Le coeur triatrial.
Coeur et Med. Interne 4: 461, 1965.

38. Hagenauer, J.:
Die Pathogenese einer seltenen Herzmißbildung (Cor triatriatum).
Frankfurter Ztschr. Pathol. 41: 332, 1931.

39. Hartmann, H.A.:
Cor triatriatum (stenosis of the common pulmonary vein).
Arch. Pathol. 59: 706, 1955.

40. Haynes, R.H., and Rodbard, S.:
Arterial and arteriolar systems. Biophysical principles and physiology.
In: Abramson, D.I.: Blood vessels and lymphatics.
New York and London, 1962, Academic Press, Inc., p.55.

41. Helmholz, H.F., Jr., Daugherty, G.W., and Edwards, J.E.:
Cardiac clinics CXLV. Congenital "mitral insufficiency" in association with corrected transposition of the great vessels. Report of probable clinical case and review of six cases studied pathologically.
Proc. Mayo Clin. 31: 81, 1956.

42. Hosch, P.H.:
Zur Lehre der Mißbildungen des linken Vorhofes.
I. Ein Sehnenfaden im linken Vorhof. II. Ein Herz mit linkem Doppelvorhof.
Frankfurter Ztschr. Pathol. 1: 563, 1907.

43. Hudson, R.E.B.:
Cor triatriatum.
In: Cardiovascular pathology. The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1965, p.1772.

44. Jegier, W., Gibbons, J.E., and Wiglesworth, F.W.:
Cor triatriatum. Clinical, hemodynamic and pathological studies. Surgical correction in early life.
Pediatrics 31: 255, 1963.

45. Johnson, N.J., and Dodd, K.:
Obstruction of left atrial outflow by a supravalvular stenosing ring.
J. Pediatr. 51: 190, 1957.

46. Jordon, J.D., McNamara, D.G., Marconteli, J., and Rosenberg, H.S.:
Cor triatriatum. An anatomic and physiological study.
Cardiovasc. Res. Center Bull. 1: 79, 1963.

47. Jorgensen, C.R., Ferlic, R.M., Varco, R.L., Lillehei, C.W., and Eliot, R.S.:
Cor triatriatum. Review of the surgical aspects with a follow-up report on the first patient successfully treated with surgery.
Circulation 36: 101, 1967.

48. Keith, J.D., Rowe, R.D., and Vlad, P.:
Cor triatriatum (triatrial heart, stenosis of the common pulmonary vein).
In: Heart disease in infancy and childhood. The Macmillan Company, New York, 1978, p.577.

49. Kipkie, G.F., and Johnson, D.S.:
Possible pathogenic mechanisms responsible for human periarteritis nodosa, as suggested by the occurrence of two instances of this disease in association with glomerulonephritis.
Arch. Pathol. 51: 387, 1951.

50. La Corte, M., Harada, K., and Williams, R.G.:
Echocardiographic features of left ventricular inflow obstruction.
Circulation 54: 562, 1976.

51. Lacquet, L.K., Los, J.A., Nauta, J., and Brom, A.G.:
Cor triatriatum.
Thorax 21: 175, 1966.

52. Lam, C.R., Green, E., and Drake, E.:
Diagnosis and surgical correction of two types of triatrial heart.
Surgery 51: 127, 1962.

53. LaSalle, R., Ethier, M., Stanley, P., and Davignon, A.:
Cor triatriatum. Report of a case with emphasis on cineangiocardiography.
Can. Med. Assoc. J. 89: 616, 1963.

54. Latour, H., Puech, P., and Roujon, J.:
Coeur triatrial biauriculaire gauche. Bases du diagnostic.
Arch. Mal. Coeur 51: 132, 1958.

55. Lewis, F.J., Varco, R.L., Faufic, M., and Niazi, A.:
Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage.
Surg. Gynecol. Obstet. 102: 713, 1956.

56. Loeffler, E.:
Unusual malformation of the left atrium: pulmonary sinus.
Arch. Pathol. 48: 371, 1949.

57. Lundström, N.R.:
Ultrasound cardiographic studies of the mitral valve region in young infants with mitral atresia, mitral stenosis, hypoplasia of the left ventricle, and cor triatriatum.
Circulation 45: 324, 1972.

58. Lundström, N.R., and Edler, I.:
Ultrasoundcardiography in infants and children.
Acta Paediat. Scand. 60: 117, 1971.

59. Lynch, M.F., Ryan, N.J., Williams, G.R., et al.:
Preoperative diagnosis and surgical correction of supravalvular mitral stenosis and ventricular septal defect.
Circulation 25: 854, 1962.

60. Magidson, O.:
Cor triatriatum. Severe pulmonary arterial hypertension and pulmonary venous hypertension in a child.
Am. J. Cardiol. 9: 603, 1962.

61. Manubens, R., Krovetz, L.J., and Adams, P.R., Jr.:
Supravalvular stenosing ring of left atrium.
Am. Heart J. 60: 286, 1960.

62. Maxwell, G.M., Young, W.P., Rowe, G.G., and Connors, D.M.:
Cor triatriatum. Report of a case with observations on surgery.
J. Pediatr. 50: 71, 1957.

63. Marin-Garcia, J., Tandon, R., Lucas, R.V., Jr., and Edwards, J.E.:
Cor triatriatum. Study of 20 cases.
Am. J. Cardiol. 35: 59, 1975.

64. McGuire, L.B., Nolan, T.B., Reeve, R., and Dammann, J.F.:
Cor triatriatum as a problem of adult heart disease.
Circulation 31: 263, 1965.

65. McNamara, W.L., Baker, L.A., and Costich, K.:
Asymptomatic congenital anomaly of the heart: congenital muscular cord bridging walls of auricle above center of mitral valve.
Am. Heart J. 34: 288, 1947.

66. Mehrizi, A., Hutchins, G.M., Wilson, E.F., Breckenbridge, J.C., and Rowe, R.D.:
Supravalvular mitral stenosis.
J. Pediatr. 67: 1141, 1965.

67. Miller, G.A.H., Ongley, P.A., Anderson, M.W., Kincaid, O.W., and Swan, H.J.C.:
Cor triatriatum. Hemodynamic and angiographic diagnosis.
Am. Heart J. 68: 298, 1964.

68. Moss, A.J., Adams, F.H., and Emmanouilides, G.C.:
Anomalies of the pulmonary venous system. Stenosis of the common pulmonary vein (Cor triatriatum).
In: Heart disease in infants, children and adolescents. The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1977, p.454.

69. Nash, F.W., and Mackinnon, D.:
Cor triatriatum. Congenital stenosis of the common pulmonary vein.
Arch. Dis. Child. 31: 222, 1956.

70. Netter, F.H.:
Bildung der Herzsepten.
In: Farbatlanten der Medizin, Bd.1, Herz, Sektion III, Embryologie. Georg Thieme, Stuttgart, 1976, p.119.

71. Neufeld, H.N., Pauzner, Y., Gueron, M., Deutsch, V., and Cohen, B.:
Cor triatriatum. Report of a case successfully operated with special reference to angiocardiographic diagnosis.
Israel J. M. Sc. 1: 714, 1965.

72. Nimura, Y., Matsumoto, M., Beppu, S., Matsuo, H., Sakakibara, H., and Abe, H.:
Noninvasive preoperative diagnosis of cor triatriatum with ultrasonocardiotomogram and conventional echocardiogram.
Am. Heart J. 88: 240, 1974.

73. Niwayama, G.:
Cor triatriatum.
Am. Heart J. 59: 291, 1960.

74. Palmer, R.G.:
Cardiac anomaly (so-called double left auricle).
Am. Heart J. 6: 230, 1930.

75. Papaioannou, A.C., Nihoyanopoulos, J., and Vlachos, J.:
Cor triatriatum. Correlation of clinical and autopsy findings in 3 cases.
Am. Heart J. 65: 12, 1963.

76. Park, M.K., Ricketts, H.J., and Guntheroth, W.G.:
Cor triatriatum, an operable form of pulmonary hypertension.
Am. J. Dis. Child. 123: 501, 1972.

77. Parsons, C.G.:
Cor triatriatum. Concerning the nature of an anomalous septum in the left auricle.
Brit. Heart J. 12: 327, 1950.

78. Patten, B.M., and Taggart, W.B.:
An unusual type of triatrial heart.
Arch. Pathol. 8: 894, 1929.

79. Pedersen, A., and Therkelsen, F.:
Cor triatriatum. A rare malformation of the heart, probably amenable to surgery.
Am. Heart J. 47: 676, 1954.

80. Perry, L.W., Scott, L.P., III, and McClenathan, J.E.:
Cor triatriatum. Preoperative diagnosis and successful surgical repair in a small infant.
J. Pediatr. 71: 840, 1967.

81. Petit, R., and Dechamps, G.:
A propos d'un nouveau cas de coeur triatrial.
Arch. franc. Pediat. 12: 1133, 1955.

82. Pfennig, E.:
Anormale Septumbildung im linken Vorhof des menschlichen Herzens. Ein Beitrag zur Pathogenese des sog. Cor triatriatum.
Virchows Arch. Pathol. Anat. 307: 579, 1941.

83. Potter, P., and Ranson, S.W.:
A heart presenting a septum across the left auricle.
J. Anat. Physiol. 39: 69, 1904.

84. Rao, B.N.S., Anderson, R.C., Lucas, R,V., Jr., Castaneda, A., Ibarra-Perez, C., Korns, M.E., and Edwards, J.E.:
Supravalvular stenosing ring of the left atrium.
Am. Heart J. 77: 538, 1969.

85. Redo, S.F., and Goldberg, H.P.:
Surgical management of unusual cardiovascular anomalies.
S. Clin. North America 41: 417, 1961.

86. Rogers, H.M., Waldron, B.R., Murphey, D.F.H., and Edwards, J.E.:
Supravalvular stenosing ring of left atrium in association with endocardial sclerosis (endocardial fibroelastosis) and mitral insufficiency.
Am. Heart J. 50: 777, 1955.

87. Sawyer, C.G., Pool, R.S., Beck, W.C., and Daniel, L.B.:
Cor triatriatum.
Am. J. Med. 23: 798, 1957.

88. Seavey, P.W., and Dorney, E.R.:
Cor triatriatum.
Am. Heart J. 55: 272, 1958.

89. Sherman, F.E.:
Cor triatriatum.
In: An atlas of congenital heart disease. Philadelphia, 1963, Lea & Febiger, Publishers, p.42.

90. Shone, J.D., Sellers, R.D., Anderson, R.C., Adams, P., Lillehei, C.W., and Edwards, J.E.:
The developmental complex of "parachute mitral valve", supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta.
Am. J. Cardiol. 11: 714, 1963.

91. Slade, P.R., Tubbs, O.S., and Wells, B.G.:
Cor triatriatum. A case successfully corrected by surgery.
Brit. Heart J.: 24, 233, 1962.

92. Stoeber, H.:
Ein weiterer Fall von Cor triatriatum mit eigenartig gekreuzter Mündung der Lungenvenen.
Virchows Arch. Pathol. Anat. 193: 252, 1908.

93. Tannenberg, J.:
Pathogenese einer seltenen Herzmißbildung.
Klin. Wschr. 9: 1473, 1930.

94. Therkelsen, F., and Fabricus, J.:
Cor triatriatum.
Acta chir. scandinav. 119: 376, 1960.

95. Van der Horst, R.L., and Gotsman, M.S.:
Cor triatriatum. Angiographic diagnosis by retrograde catheterization of the dorsal accessory chamber.
Br. J. Radiol. 44: 273, 1971.

96. Van Praagh, R., and Corsini, I.:
Cor triatriatum. Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos.
Am. Heart J. 78: 379, 1969.

97. Varonier, H.S.:
Le coeur triatrial. Aspect teratogenique et anatomo-clinique d'un nouveau cas avec revue de la literature.
Ann. Paediat. 196: 31, 1961.

98. Vineberg, A., and Gialloreto, O.:
Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein (cor triatriatum).
Can. Med. Assoc. J. 74: 719, 1956.

99. Vossenaar, T.:
Cor triatriatum.
Arch. Chir. Neerl. 9: 48, 1957.

100. Weitzel, R.A.:
Cor triatriatum. Case report and consideration of anomalies of the pulmonary veins.
Arch. Pathol. (Chicago) 80: 232, 1965.

101. William, N., and Abrikossoff, A.:
Ein Herz mit linkem Doppelvorhof.
Virchows Arch. Pathol. Anat. 203: 404, 1911.

102. Wilson, J.W., Graham, T.P., Gehweiler, J.A., and
Canent, R.V.:
Cor triatriatum with intact subdividing diaphragm and
partial anomalous pulmonary venous connection to the
proximal left atrial chamber (an unreported type).
Pediatrics 47: 745, 1971.

103. Wolfe, R.R., Ruttenberg, H.D., Desilets, D.T., and
Mulder, D.E.:
Cor triatriatum. Total correction in an infant.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 56: 114, 1968.

Herrn Professor Dr. M. Bourgeois und Herrn Privatdozent Dr. H. Meyer danke ich für die Anregungen zur Bearbeitung des Themas, ihren wertvollen Rat und ihre Unterstützung bei der Fertigstellung der Arbeit.

Herrn Professor Dr. R. Körfer möchte ich für seine Beiträge zur Diskussion spezieller chirurgischer Aspekte danken.

Lebenslauf

Am 4. April 1953 wurde ich als Tochter des Dipl.-Ing. Thomas Herrnstadt und seiner Ehefrau Leonore, geborene Müller, in Düsseldorf geboren.
Nach vierjähriger Grundschulzeit (1959-1963) besuchte ich das Städtische Cecilien-Gymnasium in Düsseldorf mit Ablegung des Abiturs im Mai 1971.
Im WS 1971/72 begann ich an der Universität Düsseldorf mit dem Chemiestudium, welches ich mit der Diplomhauptprüfung im Februar 1977 und anschließendem Forschungsjahr bis Februar 1978 abschloß.
Im SS 1975 nahm ich das Studium der Medizin auf; Ablegung des Physikums im Sommer 1978, des 1. Staatsexamens 1979 und des 2. Abschnitts des Staatsexamens im Sommer 1981. Das Praktische Jahr absolvierte ich an der Universitätsklinik Düsseldorf; Abschluß mit dem 3. Abschnitt des medizinischen Staatsexamens im Oktober 1982. Am 12. November 1982 wurde mir die Approbation als Arzt erteilt.